INTER - MEMO

Fiches de synthèse illustrées

NEUROLOGIE

ENC

2e Edition

Antoine MICHEAU - Denis HOA
Dinh Liem TRINH

VG
Editions
Vernazobres-Grego

UMVF
Université Médicale
Virtuelle Francophone

Inter Mémo de Neurologie

45. Addictions et conduites dopantes : épidémiologie, prévention, dépistage. Morbidité. comorbidité et complications. Prise en charge, traitement substitutif et sevrage
62. Troubles de la marche et de l'équilibre. Chutes chez le sujet *âgé.*
63. Confusion, dépression, démences chez le sujet *âgé*
65. Bases neuro-physiologiques et évaluation d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique.
85. Infection à VIH.
96. Méningite infectieuse et méninqo-encéphalite cher l'enfant et chez l'adulte.
122. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré).
125. Sclérose en plaques.
133. Accidents vasculaires cérébraux.
146. Tumeurs intra-craniennes.
188. Céphalée aigue et chronique.
190. Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant.
192. Déficit neurologique récent.
199. Etat confusionnel et trouble de la conscience.
201. Evaluation de la gravité et recherche des complications précoces.
209. Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte.
230. Coma non traumatique.
231. Compression non médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval.
235. Epilepsie de l'enfant et de l'adulte.
244. Hémorragie méningée.
261. Syndrome extra pyramidal : Maladie de parkinson.
262. Migraine et algie de la face.
263. Myasthénie.
265. Neuropathie périphérique.
301. Déficit moteur et/ou sensitif des membres.
322. Mouvements anormaux.
326. Paralysie faciale.
340. Trouble de la marche et de l'équilibre.

INTERNAT - MEMOIRE

Fiches de synthèse illustrées

NEUROLOGIE

2ème Edition

Antoine Micheau - Denis Hoa - Dinh Liem Trinh

Editions
Vernazobres - Grego
99, bd de l'Hôpital - 75013 PARIS
Tél : 01 44 24 13 61

ISBN 2-84136- 506-9

Remerciements

> « Les gouvernements ont une vision très sommaire de l'économie. Si ça bouge, ajoute des taxes. Si ça bouge toujours, impose des lois. Si ça s'arrête de bouger, donne des subventions »
>
> **Ronald Reagan**

Patrick Bellaïche

Nicolas Danziger et Sonia Alamowitch pour leur ouvrage de référence

Jeanne Georges

Françoise, Michel, Hélène et Marguerite

Carole et Théo

Didier, David et toute la famille Hoa. Dam (Kickasss).

La famille Trinh.

Aurélien Hébrard et Agnès Le Gouez

Gabriel, FDB, Paule, Cyril, Clément, Maud, Marc, Rado

Renaud et Julien

Jeep, Ayden, Estelle, Solène, Nader, Aurélie, Virginie, Julie mon externe préférée, Jérémie « Madelin ».

Thomas, Sophie, Manuel, Virginie, Olive, Elitza, Phine.

Toute l'équipe d'OnZi-r et spécialement Olive.

Julie, Renaud, Aurélien et Stéphanie, Angélique, Guillaume, gros Dechaux, gros Jaffar et gros Massin, Christelle, Bérengère, Manu et Ségo, Rose, Caro, Damien, bubulle, Cécilette, Cocotte, Marine, Michel, Anthony, Olivier, JC, Katia, Guillaume, Anaïs, Agnès et Emilie.

Le service du Pr. Bonafé pour son iconographie

Le service du Pr. Senac, et notamment le Pr. Vernhet, les Dr. Bousquet, Ichrouf et Gahide, Waddie, Christophe, Pierre, Claire, Domi, Audrey, Karine, Olivier, Katie, Véro, Justa et gros Bertho.

Enfin, petite dédicace aux externes montpelliérains et nîmois.

PROGRAMME OFFICIEL DE L'ENC EN NEUROLOGIE

1	**Module 3 : "Maturation et vulnérabilité"**	**45. Addictions et conduites dopantes : épidémiologie, prévention, dépistage. Morbidité, comorbidité et complications. Prise en charge, traitement substitutif et sevrage.** **· alcool*[*]** **· tabac** **· psychoactifs et substances illicites.** - Diagnostiquer une conduite addictive (tabac, alcool, psychotropes, substances illicites, jeux, activités sportives intensives) - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours. **Expliquer les éléments de prévention et de dépistage des conduites à risque pouvant amener à une dépendance vis-à-vis du tabac, de l'alcool ou de la drogue.**
2	**Module 5 : "Vieillissement"**	***62. Troubles de la marche et de l'équilibre. Chutes chez le sujet âgé.*** - Diagnostiquer les troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé. - Argumenter le caractère de gravité des chutes et décrire la prise en charge.
3	**Module 5 : "Vieillissement"**	**63. Confusion[*], dépression, démences chez le sujet âgé[*].** - Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un état dépressif, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez une personne âgée. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
4	**Module 6 : "Douleur - Soins palliatifs - Accompagnement"**	**65. Bases neuro-physiologiques et évaluation d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique.** - Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et une douleur chronique.
5	**Module 7 : "Santé et environnement - maladies transmissibles"**	**85. Infection à VIH.** - Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission sanguine et sexuelle du VIH. - Diagnostiquer une infection à VIH. - Annoncer les résultats d'une sérologie VIH. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
6	**Module 7 : "Santé et environnement - maladies transmissibles"**	**96. Méningite infectieuse et méningo-encéphalite chez l'enfant et chez l'adulte.** - Diagnostiquer une méningite ou une méningo-encéphalite. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
7	**Module 8 : "Immunopathologie - Réaction inflammatoire"**	**122. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré).** - Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

[*] Seul cet item est traité dans le programme de neurologie.

8	Module 8 : "Immunopathologie - Réaction inflammatoire"	**125. Sclérose en plaques.** - Diagnostiquer une sclérose en plaque. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours d'un malade présentant un déficit moteur progressif.
9	Module 9 : "Athérosclérose - Hypertension - Thrombose"	**133. Accidents vasculaires cérébraux.** - Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours.
10	Module 10 : "Cancérologie - Onco-Hématologie"	**146. Tumeurs intra-crâniennes.** - Diagnostiquer une tumeur intra-crânienne. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
11	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**188. Céphalée aiguë et chronique.** - Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
12	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**190. Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant.** - Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
13	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**192. Déficit neurologique récent.** - Diagnostiquer un déficit neurologique récent. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
14	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**199. Etat confusionnel et trouble de conscience.** - Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience. - Identifier les situations d'urgence et planifler leur prise en charge.
15	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**201. Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces :** **- chez un brûlé** - chez un polytraumatisé - chez un traumatisé abdominal - chez un traumatisé crânio-facial - chez un traumatisé des membres - chez un traumatisé thoracique - devant une plaie des parties molles
16	Module 11 : "Synthèse clinique et thérapeutique"	**209. Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte.** - Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
17	Maladies et grands syndromes	**230. Coma non traumatique.** - Diagnostiquer un coma non traumatique. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
18	Maladies et grands syndromes	**231. Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval.** - Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

19	Maladies et grands syndromes	**235. Epilepsie de l'enfant et de l'adulte.** - Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours.
20	Maladies et grands syndromes	**244. Hémorragie méningée.** - Diagnostiquer une hémorragie méningée. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
21	Maladies et grands syndromes	**261. Maladie de Parkinson.** - Diagnostiquer une maladie de Parkinson. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours.
22	Maladies et grands syndromes	**262. Migraine et algie de la face.** - Diagnostiquer une migraine et une algie de la face. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
23	Maladies et grands syndromes	**263. Myasthénie.** - Diagnostiquer une myasthénie.
24	Maladies et grands syndromes	**265. Neuropathie périphérique.** - Diagnostiquer une neuropathie périphérique.
25	Orientation diagnostique	**301. Déficit moteur et/ou sensitif des membres.** - Devant un déficit moteur ou sensitif des membres, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
26	Orientation diagnostique	**322. Mouvements anormaux.** - Devant la survenue de mouvements anormaux, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
27	Orientation diagnostique	**326. Paralysie faciale.** - Devant une paralysie faciale, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
28	Orientation diagnostique	**340. Trouble de la marche et de l'équilibre.** - Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

SOMMAIRE

SOMMAIRE

N°62 - Troubles de la marche du sujet âgé

Troubles douloureux de la marche

- ***Origine ostéoarticulaire*** (hanche, genoux, pied) : Dl mécanique avec boiterie, parfois poussée inflammatoire, majoré par la mobilisation sur terrain accidenté et calmé par repos, AINS et position antalgique.

- ***Origine musculotendineuse :*** Dl mécanique, majorée à la pression, aux mouvements d'étirement ou de contre-résistance, calmée par l'immobilisation, AINS et les infiltrations.

- ***AOMI :*** Claudication intermittente (C.I.) avec dl unilatérale à type de crampe, striction, brûlure du mollet survenant à la marche rapide sur plan incliné pour un PDM donné. Disparaît rapidement au repos. Pouls absent.

- ***Insuffisance veineuse*** : Dl débutant au mollet et remontant vers la cuisse, voire la hanche ; ne cédant pas immédiatement à l'arrêt de la marche, mais soulagée par la surélévation du MI.

- ***Canal lombaire étroit :*** Radiculalgie ou polyradiculalgie accompagnées de paresthésies ou de crampes survenant en station debout, descente d'escalier. Soulagées par la flexion lombaire +++ et non provoquées par la pratique du vélo.

- ***Radiculalgie :*** Dl mécanique selon un trajet précis, impulsive à la toux, déclenchée par les manœuvres de Lassègue ou de Léri. Soulagée par le repos et les AINS.

Déficit moteur

Démarche dandinante

- Déficit des ceintures et des muscles proximaux => inclinaison latérale du tronc du côté du mb portant :
  - Sd myogène (Maladie de Duchenne, polymyosite mais pas dans myotonie de Steinert)
  - ostéomalacie.

Steppage (« pied tombant »)

- Loge antéro-externe de jambe (jambier ant) :
  - ***Unilatéral :*** Atteinte du SPE ou nerf fibulaire commun (L4-L5) ou de la racine L5. Distinction : lésion de L5 = entraîne un déficit du moyen fessier et trouble sensitif de la face postero-externe de la cuisse
  - ***Bilatéral :*** Polyneuropathie avec atteinte motrice (familiale et OH)+++, SLA, myotonie de Steinert.

Claudication intermittente indolore médullaire

- Fatigabilité ou dérobement des MI survenant après un périmètre de marche et obligeant le patient à s'arrêter
- Signes de compression médullaire lente (CML).

Marche spastique et syndrome pyramidal

- ***Fauchage (Sd pyramidal unilat)*** : MI en extension avec pied en varus équin et mvt de circumduction lors de la marche (pied touche le sol avec la pointe)

- ***Paraparésie spasmodique :*** Atteinte plus évoluée de CML => Sd pyramidal bilatéral avec déficit moteur permanent. (sautillante, gallinacée, digitigrade)

Marche ataxique cérébelleuse = pseudo-ébrieuse

- ***Clinique :***
  - Marche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons
  - Pas de Romberg : Instabilité non aggravée par l'occlusion des yeux
  - Signes associés : Syndrome cérébelleux statique ou cinétique
- ***Etiologie :*** surtout atteinte du vermis cérébelleux

Marche proprioceptive = marche talonnante

- ***Vrai Romberg +:*** Instabilité à la station debout, majoré par l'occlusion des yeux avec oscillation en tout sens
- ***Signes associés :*** Trouble de sensibilité profonde, S de Lhermitte, tble sensitif subjectif, altération du sens de position des orteils, incoordination aux épreuves talon-genou et doigt- nez. Astéréognosie et agraphesthésie associées.

Marche vestibulaire

- Romberg plus latéralisé (pseudo romberg) majoré par l'occlusion des yeux.
- Marche en étoile sur place et déviée. Latéropulsion d'autant plus marquée que périphérique.
- Signes associés : Sd vestibulaire périphérique ou central ± associé à des signes cochléaires ou neuro.

Marche à petits pas et rétropulsion →	• ***Syndromes parkinsoniens :*** akinésie, hypertonie plastique avec attitude en flexion, perte balancement des bras, piétinement au démarrage, m.a.p.p, festination et blocage fqt. • ***Hydrocéphalie à PN :*** triade de Hakim-Adams (mapp, démence frontale., troubles sphinctériens) • ***Surcharge médicamenteuse :*** hypoTA et psychotropes • ***Etat lacunaire :*** patient hypertendu avec syndrome pseudobulbaire (dysarthrie, tble déglutition), BBK bilatéral, rire et pleurer spasmodique, troubles sphinctériens, démence • ***Tumeur frontale ou médiane :*** HSD chronique : rétropulsion avec élargissement du polygone de sustentation, au max apraxie de la marche. • ***Sénile :*** diagnostic d'élimination (Sd post chute)
Astasie abasie sans déficit moteur ni trouble de coordination →	• ***Définition*** ➢ Impossibilité de garder la station debout (astasie) et de marcher (abasie) que n'expliquent ni des troubbles moteurs, ni des troubles senstifs, ni des troubles de la coordination des Mbs inf. • ***Etiologie*** ➢ Syndrome parkinsonien ➢ Encéphalopathie de Wernicke ➢ Etat lacunaire ➢ HPN (troubles sphinctériens démence frontale) ➢ Hystérie (conversion hystérique) ➢ Phobie de marche du sujet âgé (Sd post chute, Sd de glissement)
Pathomimie →	• ***Diagnostic d'élimination***

N° 62 - Chutes du sujet âgé

Examen clinique

- ***Interrogatoire :*** circonstances, médicaments ++
- ***Clinique :***
  - **HypoTA orthostatique et hypoglycémie ???**
  - Bilan étiologique : cardiobvasculaire, neurologique, ostéo-articulaire, sendoriel
  - Appui monopodal
  - Get up and go test
  - Epreuve de Tinetti (statique et dynamique)
  - MMS



Paraclinique

- Glycémie
- NFS : anémie ?
- Iono. Sang
- TSH
- ECG ± holter, écho card et des TSA
- ± TDM cérébral + EEG

Conséquences des chutes

Immédiates → **Moyen terme** → **Long terme**

Immédiates
- Traumatiques
- Rhabdomyolyse
- Surinfection

Moyen terme
- Confusion
- TVP
- Sd post-chute

Long terme
- Sd post-chute
- Dépression
- Petre d'autonomie

Recherche de facteurs prédictifs de récidive

- Incapacité à marcher et parler en même temps
- Nombre de chutes antérieures
- Temps passé au sol > 3h
- Tinetti (Test évaluant fonction d'équilibration et de marche et leurs troubles) < 20
- Timed "Get up and go" test > 20 sec
- Maintien en station unipodale < 5 sec
- Altération des réactions d'adaptation posturales (réactions posturales et réactions parachutes)

Syndrome postchute

- *Urgence* gériatrique, en l'absence de prise en charge adaptée, évolue vers un Sd de régression psycho-motrice
- *Composante motrice*
  - ➢ Trouble de la statique en position assise, **rétropulsion** + impossibilité de passage en antépulsion
  - ➢ **Position debout non fonctionnelle**, projection du tronc en arrière (rétropulsion), appui podal postérieur, soulèvement des orteils
  - ➢ La marche, lorsqu'elle est possible : à petits pas, appui talonnier antiphysiologique, élargissement du polygone de sustentation, flexion des genoux, sans temps unipodal, ni déroulement du pied au sol.
- *± composante psychologique*
  - ➢ **Anxiété majeure** avec peur du vide antérieur
  - ➢ Gêne la marche et peut conduire à un **refus de toute tentative de verticalisation.**

Etiologies

Facteurs de risque
pathologies chroniques +
conséquences du vieillissement

- **Neuro central** : cortical, sous cortical (dégénératif et vasculaire), TC, Cervelet, Vestibule
- **Neuro périph** : canal étroit, myélopathies, affections radiculaires et tronculaires, PNP
- **Neuromusculaire** : thyroïde, cortisonique, ostéomalacie, PPR, Myasthénie
- **Ostéo-articulaire** : rachis, mb inf (arthrose, atteinte musculo-tendineuse, patho statique du pied)
- **Autres** : visuelles, inhibition motrice des syndromes dépressifs, diminution adaptation à l'effort, dénutrition sévère, diminution vigilance (psychotropes)

Facteurs précipitants extrinsèques

- **Habillement** : chaussures inadaptées, vêtements trop longs
- **Mobilier** : fauteuil, lit trop haut / bas
- **Obstacles** : tapis, fils électriques, sol irrégulier
- **Conditions inadaptées** : mauvais éclairage, baignoire glissante, sol humide ou glissant, toilettes inadaptés

Facteurs précipitants intrinsèques

- **Cardiaques** (trbles du rythme, de la conduction, IDM...)
- **Vasculaires** (hypoTA orthostatique, malaise vaso-vagal)
- **Neuro** (AVC...)
- **Métaboliques** : hypoglycémie, ...
- **IATROGENES +++**

Prévention

- ttt des fdr prédisposants
- éviter facteurs précipitants intrinsèques (IATRO +++)
- éviter facteurs précipitants extrinsèques +++
- Prévention secondaire : éviter le syndrome postchute, prise en charge psychologique rapide, éducation du patient (relever du sol...)

Traitement

- ***ttt conséquences immédiates, ttt facteur précipitant intrinsèque, soutien psy***
- ***ttt fdr***
- ***Prise en charge multidisciplinaire, participation de l'entourage +++***
  - Evaluation médico-sociale et ttt facteur précipitant extrinsèque
  - Réadaptation (kiné, médecin),
  - Traitement des conséquences immédiates et facteur précipitant intrinsèque
  - Tenter la verticalisation quelles que soient les possibilités du patient (quotidiennement, y compris lors des activités de la vie quotidienne, équipe formée aux « bons gestes »)
  - Proposer aide technique à la marche : chaussures à semelle large, canne, tripode, déambulateur, autres techniques / équipes spécialisées
  - Enseigner au patient comment se relever du sol
  - Participation de la famille, groupes d'animation

Médicaments et chutes chez la personne âgée

- ***HypoTA orthostatique :*** dérivés nitrés, diurétiques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, alpha-bloquants, antihypertenseurs centraux, neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques, IMAO, L-Dopa, bromocriptine, amantadine, prométhazine
- ***Troubles du rythme :*** diurétiques, indapamide, fludrocortisone, spironolactone
- ***Effet arythmogène :*** quinidiniques et stabilisants de membrane, vérapamil, bépridil
- ***Trouble de la conduction*** : bêta-bloquants, diltiazem, vérapamil, quinidiniques et stabilisants de membrane, cordarone, digoxine
- ***Hypercalcémie :*** vitamine D3, vitamine A, thiazidique
- ***Hypoglycémie :*** sulfamides hypoglycémiants, dextropropoxyfène, dysopiramide (Rythmodan®)
- ***Akinésie :*** neuroleptiques
- ***Troubles de la vigilance et état confusionel :*** psychotropes

N° 63 Confusion, dépression, démences chez le sujet âgé

	Confusion	Démence
Définition	état de faillite temporaire et réversible du fonctionnement cérébral, régressant suite à la prise en charge appropriée du facteur déclenchant (organique ou psychologique)	état d'altération progressive et irréversible des fonctions cognitives chez un sujet ayant un état de conscience normal
Début	Soudain (qq heures → jours)	Progressif (> 6 mois)
ATCD	Surtout médicaux, médicaments, facteur déclenchant (organique, métabolique, toxique, psychologique)	Variables
Vigilance, conscience	Toujours perturbée	Normale sauf dans stades avancés
Evolution diurne	Variable avec aggravation nocturne, sommeil perturbé	Stable sommeil quasi normal
Hallucinations	Fréquentes, visuelles, onirisme	Rares
Orientation	Presque toujours DTS	DTS probable
Activité psychomotrice	Agressivité ou apathie	Souvent normale
Discours	Souvent désorganisé, incohérent	Normal au début, paraphrasies, dysnomies
Humeur	Souvent apeuré, hostile, perplexité anxieuse	Souvent normal ou syndrome dépressif
Délires	Mal systématisés, passagers	0
Signes d'atteinte neuro diffuse	Souvent +	Souvent - sauf formes avancées

Etat confusionnel du sujet âgé

Principales étiologies d'un état confusionnel du sujet âgé

- **Infection** : pneumo, urinaire, septicémie…
- **Cardiopathie aiguë**
- **Maladies cérébrales** : AVC, HSD, tumeur, état post-critique…
- **Troubles métaboliques** : hypoxie, déshydratation, hyponatrémie, hypokaliémie, hyper ou hypocalcémie, hyper ou hypoglycémie, urémie, insuffisance hépatocellulaire, dysthyroïdie
- **Traumatismes**
- **Post-chir**
- **Affections somatiques diverses** : fécalome, rétention d'urines, ischémie aiguë, douleur…
- **Evènements** : déménagement, deuil, hospit, agression…
- **Traitements** : narcoleptiques, BDZ, anticholinergiques, anti-ulcéreux, AINS, cortico, anti-parkinsoniens

Principes de la prise en charge en urgence d'un syndrome confusionnel.

- **interrogatoire** auprès des proches : état antérieur, recherche d'une cause (médicament, toxique, évènement socio-familial)
- **examen clinique** : recherche d'une patho déclenchante
- **examens complémentaires** : biologie (NFS, iono, glycémie, TSH, calcémie, GDSA), EEG, TDM (Hématome sous dural, hémorragie intracérébrale)
- **prise en charge thérapeutique**
  - calmer et rassurer : éviter bruit / agitation / panique, lui parler en le nommant, se présenter en se nommant, le regarder en face, ton de voix calme et rassurant, expliquer la situation, ne pas attacher le patient
  - expliquer à la famille le diagnostic et sa réversibilité probable
  - traiter la cause
  - traiter les symptômes : neuroleptiques (ex
  - Haldol*) si nécessaire

SYNDROME DEMENTIEL

Critères diagnostiques d'une démence sénile type Alzheimer (DSTA) dans sa forme légère à modérée (DSM IV)

- **Déficits cognitifs multiples** avec à la fois une **altération de la mémoire** et un ou plusieurs des troubles suivants : **aphasie, apraxie, agnosie, perturbation des fonctions exécutives** (projets, organisation, pensées abstraites)
- **non dus à d'autres affections** du SNC, des affections générales (hypothyroïdie, carence B12, folates, neurosyphilis, VIH...), des affections induites par une substance, exclusivement à l'évolution d'un délirium, une affection psychiatrique
- **entraînant une altération significative du fonctionnement** social ou professionnel avec un **déclin significatif** par rapport au fonctionnement antérieur
- **Début progressif et déclin cognitif continu**

Caractéristiques permettant de différencier les démences corticales des démences sous-corticales

	Cortical	Sous-cortical
	Alzheimer, démence fronto-temporale	Démence à corps de Lévy, Parkinson, Paralysie supra-nucléaire progressive
Troubles mnésiques	Au 1er plan, porte sur encodage et restitution	Du à la bradyphrénie, porte surtout sur la restitution → amélioré par l'indiçage
Troubles psychia-triques	Secondaires, surtout dépression	Fréquents, souvent initiateurs → humeur et psychose Bradyphrénie → ralentissement des temps de réaction

Examens complémentaires utiles face à un syndrome démentiel

- **Systématiques** :
  - **Biologie** :
    - NFS (anémie ?), CRP (infection ?)
    - Ionogramme, glycémie
    - Calcémie, phosphorémie (hyperparathyroïdie ?)
    - B12, folates (carence ?)
    - Bilan hépatique
    - GDSA (Apnées du sommeil ?)
    - TSH (dysthyroïdie ?)
  - **Imagerie** : TDM ou IRM cérébrale (cause vasculaire ? cause curable ? (HSD, HPN, tumeur, infection))
- **Selon le contexte** :
  - Sérologie syphilis, Sérologie VIH
  - PL : affection systémique inflammatoire et/ou dysimmune
  - spécialiste : tomoscintigraphie d'émission monophotonique (débit sanguin cérébral)
  - recherche : TEP

Principes de prise en charge des personnes démentes

Évaluation de l'entourage

Disponibilité, cohésion, solidité psychologique, conditions de vie et possibilités de l'entourage → **conseils adaptés**

- **Soutien psychologique**
- **Aides pratiques** : souvent intervention d'un tiers pour les soins corporels
- **Aménager des moments de répit** : 1-2 j/sem en hospit de jour, 2-3 sem plusieurs fois / an en institution (services de soins à longue durée, section de cure médicale des Maisons de retraite)

Mesures de protection juridiques : sauvegarde de justice +/- tutelle

Principes de sécurité : conduite, électricité, médicaments, produits…

Prise en charge des troubles cognitifs

ttt médicamenteux : anticholinestérase (Aricept*), 1ère prescription par spécialiste → peut permettre stabilisation ou ralentir la dégradation

vie quotidienne (importance de l'entourage) : maintenir un bon état physique, encourager / stimuler activités d'occupation ou de loisir, importance du plaisir, maintenir une vie sociale

Prise en charge des troubles du comportement

entourage doit apprendre à comprendre et à réagir à ces troubles : rôle des médecins et des associations → conseil, formation

si indispensable : psychotropes

Entourage (→ Évaluation de l'entourage)

Suivi (→ Suivi d'un malade dément)

Sécurité et protection (→ Mesures de protection juridiques)

Attention à la maltraitance

Suivi d'un malade dément

- Suivi sur plusieurs années dont 80 % du temps au domicile par médecin généraliste
- Prise en charge à 100 %
- MMS
- Alimentation, poids
- Sommeil, humeur, activités
- Attention aux affections intercurrentes : difficulté de communication et d'examen
- Suivi par spécialiste tous les 6-12 mois : évaluation du ttt
- Entourage : moral, résistance, limites

Dépression du sujet âgé

Critères diagnostiques de l'état dépressif majeur

Diagnostic difficile (difficultés à verbaliser, prise en charge, banalisation)
Taux suicide > 80 ans → Augmentation ++

- **Douleur morale + Ralentissement psychomoteur** : symptomatologie banale chez la personne âgée
- **Sentiment de vide, solitude** (contrastant parfois avec le soutien de l'entourage)
- **Plaintes somatiques et troubles du comportement** (AEG, sommeil, réactions inhabituelles)
- ***Angoisse*** souvent intriquée (si au premier plan : patient plutôt agité)

Particularités séméiologiques de la dépression du sujet âgé

- **Difficultés à verbaliser**
- **Tableaux atypiques somatiques ou psychiques** fréquents :
  - altération de l'état général, un amaigrissement, une anorexie
  - algies
  - chutes
  - angoisse, confusion, pseudodémence

Conséquences de la dépression du sujet âgé en termes de morbidité et de mortalité

- Dépression aggrave le taux de **dépendance** / recours aux soins : **perte d'autonomie**
- **Rejet prématuré des traitements**... (car il existe souvent maladies associées)
- Risque passage **acte suicidaire** (fréquent chez les > 80 ans, > adulte jeune)
- Parfois, état **opposition** massive, mutisme, prostration, **isolement**, **refus alimentaire** jusqu'à **décès**

Prise en charge de la dépression du sujet âgé

Critères de la prescription et du suivi d'un traitement antidépresseur

- **En 1ère intention** : **Sérotoninergique** (pas d'effet hypotenseur), effets secondaires digestifs → surveillance nutritionnelle, agitation, tremblement, insomnie, irritabilité
- **Imipraminiques** (seulement en milieu spécialisé) (Contre - indications = cardiopathie, glaucome, adénome prostatique)

Arrêt :

- 4 mois après disparition des troubles (max 6-9 mois) si 1er épisode
- 1 an après si récidive ou dysthimie

Le maniement des antidépresseurs n'est pas facile et leur **efficacité parfois retardée**, alors que les **effets iatrogènes** de thérapeutiques aux indications inappropriées, anxiolytiques notamment sont parfois lourds de conséquences.

Modalités et indications de la psychothérapie de soutien

- **Indications**
  - Echec traitement médicamenteux
  - Contre-indication au traitement médicamenteux
  - Effets secondaires du traitement médicamenteux
  - Syndrome dépressifs légers à modérés
- **Modalités** :
  - adhésion personne âgée (+/- famille)
  - relation de confiance médecin-malade
  - objectifs à atteindre réalistes
  - information sur mécanisme de la dépression
  - thérapies cognitives / modifie vision des choses (substitue vision + à vision -)

N° 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et l'adulte

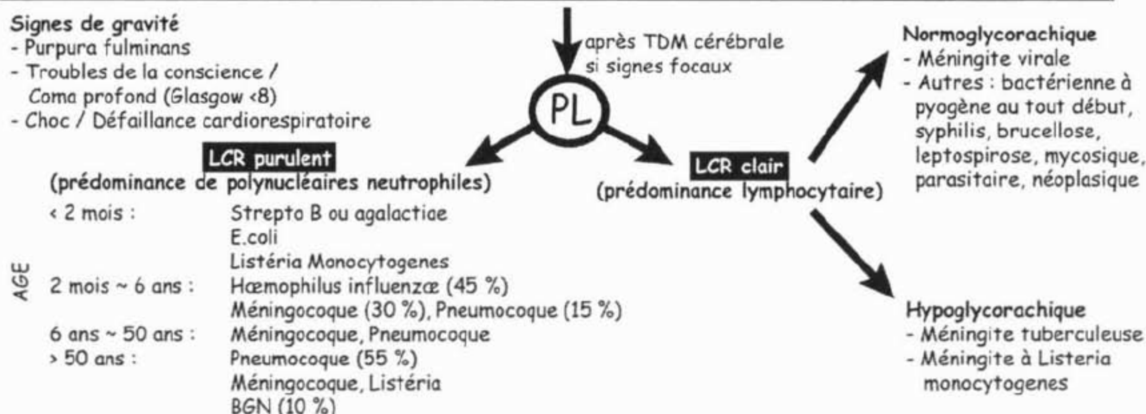
MENINGITE

Syndrome infectieux
Fièvre +/- Frissons

Syndrome méningé
- Céphalées : violentes, diffuses, continues, augmentées par les mouvements de la tête
- Photophobie, acouphobie, attitude en chien de fusil
- Nausées, vomissement en jet sans effort
- Raideur de nuque
- Signe de Kernig = résistance à l'extension complète de la jambe
- Signe de Brudzinski = flexion passive de la nuque entraine la flexion des hanches et genoux
- Hyperesthésie cutanée

MENINGO-ENCEPHALITE

Atteinte encéphalitique
- Trouble de la conscience / du comportement
- Crise convulsive partielle ou généralisée
- Signes déficitaires (moteurs, aphasie)
- Signes de souffrance du Tronc cérébral :
  * troubles végétatifs : Vasodilatation, troubles respiratoires, dysrégulation thermique
  * Atteinte des paires craniennes



	Normal	Méningite purulente	Méningite à liquide clair
Macro-scopie	Eau de roche	Hypertendu Trouble, eau de riz Purulent	Hypertendu Eau de roche
Cytologie	Eléments ≤ 3/mm3	Eléments > 500/mm3 PNN altérés	Pléiocytose modérée (10 à 100 éléments/mm3) prédominance lymphocytaire, parfois formule panachée
Biochimie	Protéinorachie (Ptn) ≤ 0,4 g/L Glycorrachie ≥ 0.5 x glycémie	Ptn franche > 1g/L Hypoglyc < 0,3 glycémie ou < 2 mMol/L Lactate > 3,6 mM/L en faveur d' une origine bacterienne (mais pas de valeur diag à lui seul)	Ptn modérée ou normale < 1 g/L Hypoglycorrachie ou Normoglycorrachie
Bactériologie	Stérile	Examen direct et gram (Sensibilité = 75 %) Culture (Sensibilité 80 %) Antibiogramme Calcul CMI pr Pneumo et recherche β-lactamase pr Hi B	Ex Direct Coloration gram + Ziehl Culture (L-W) Antibiogramme
Ag soluble / Autres	Absent	Méningo A et C Pneumocoque Haemophilus I. B (Hi B) Strepto B E.Coli K2	Encre de Chine sérologies virales, Interferon _ PCR herpès virus, CMV et VZV

Ponction lombaire en URGENCE

En décubitus latéral, sous asepsie soigneuse, **avant toute antibiothérapie**, hors contre-indications, après vérification du **bilan d'hémostase**, entre 2 vertèbres lombaires sur la ligne des crêtes iliaques.
Transport rapide au laboratoire des différents tubes
Après TDM cérébrale si signes neurologiques focalisés, faisant évoquer un autre diagnostic ou craindre une complication intracrânienne)

* **Bilan sanguin** : NFS-Plaq, hémostase (TP,TCA,facteurs) => Hyerleucocytose à PN, CIVD ? VS, CRP, procalcitonine, Iono, créat, glycémie, transaminase, Groupe ABO-Rh, RAI
* **Bilan urinaire** : Ag solubles urinaires, ECBU
* **Bilan étiologique** :
- **Hémocultures aéro-anaérobies (HAA)** indispensables
- **Recherche BK** (crachats, ECBU, tubage), IDR à la tuberculine 10 UI, Rx Thorax F+P, autres localisations tuberculeuses : Fond d'oeil (Bouchut), Echo hépatique, Echographie cardiaque, miliaire tuberculeuse...
- **Sérologies** syphilis, mycoplasme, Lyme, brucellose
- Sérologie HIV, HSV à comparer à celle du LCR, CMV
- **Ag solubles** : Pneumocoque, Méningocoque, Cryptocoque
- **PCR** : HSV 1 et 2, BK
- Frottis goutte épaisse
- Prélèvement sur rhinopharynx post.
- Radiographie pulmonaire et sinus

Méningites purulentes

Germe	MENINGOCOQUE	PNEUMOCOQUE	HÆMOPHILUS INFLUENZAE
	Neisseria meningitidis **Cocci Gram -** Pathogène de espèce humaine seulement, **Sérotypes : B (60%)** > C (30%) > A (10 %)	Streptocoque pneumoniae **Cocci Gram +**	**Bacille Gram -** Saprophyte des VADS **Sérotype B surtout** 30 à 50% βlactamase
Fréquence (France)	1 000 / an , **la plus fréquente**	20 % des méningites chez l'enfant **60 % des méningites chez l'adulte**	250 cas/an recul du à la vaccination
Transmis sion	Voie aérienne, directe Sécrétion oropharyngée	Porte d'entrée ORL souvent	Porte d'entrée ORL
Incubation	Courte : 2 à 4 jours		
Terrain	**Enfant et adulte jeune** 50 % < 5 ans 80% < 21 ans	Agé, débilité, Atcd de trauma crânien / chir de la base du crâne, méningite, asplénie, VIH	**Nourrisson** **enfant < 5ans** **NON vacciné**
Eléments d'orientation	Petites épidémies Recrudescence hiverno-printanière Début brutal Notion de contage **Rhinopharyngite inaugurale**	Rhinorrhée Début brutal Tableau franc complet avec **trouble de la conscience d'emblée (50%), signes neurologiques**	**Coma** **Convulsions** **Signes neurologiques focaux**
Signes associés	Herpès nasolabial Arthralgies intenses et fugaces Injection conjonctivale Purpura	Otite, sinusite ou pneumopathie **FDR de PSDP** = Age < 18 mois, ttt par βlactamase dans les 3 mois, collectivité, immunodépression	Arthrite Epiglottite Cellulite Pleuro-pneumopathie
Diagnostic	Diplocoque Gram - encapsulé, très fragile dans LCR, HAA, prélèvement de gorge. Ag soluble (sérotypes A,C) dans LCR, sang, urines **LCR** : 70% > **HAA** 15% > Ag 5%	Diplocoque Gram + encapsulé (**LCR**) 10% de PSDP (sensibilité diminuée à la pénicilline) **HAA** Ag soluble : sang, LCR, urines	BGN intra/extra-cellulaire possible formule panachée Ag solubles dans LCR, sang, urines

Germe	MENINGOCOQUE	PNEUMOCOQUE	HÆMOPHILUS INFLUENZAE
Complications	**Purpura fulminans** = Méningoccémie Décès 10% (+ élevé si Purpura fulminans, sérotype C) Séquelles 5%	**LA + GRAVE** Abcès cérébraux, coma HPN (cloisonnement méningé) ***Décès 30%, Séquelles*** **20% séquelles neurologiques** **20 % séquelles auditives ++++++**	**Séquelles neurologiques et sensorielles fréquentes** Décès rare < 5% Si adulte : chercher déficit immunitaire (en Ac)
ATB 1ière intention	***Aminopenicilline*** *:* Amoxicilline clamoxyl® *IV* *Adulte et enfant idem*	*Adulte* : ***C3G IV forte dose*** Cefotaxime/ceftriaxone *Enfant* : ***C3G forte dose+Vancomycine*** *(Idem chez adulte si PSDP ou grave)*	***C3G IV*** Céfotaxime Claforan®
Cortico	Dexaméthasone IV 0,6 mg/kg/j pendant 2 j si méningite purulente de l'enfant	Porte d'entrée ORL souvent	Porte d'entrée ORL
Curatif 2°	*C3G : Céfotaxime claforan®IV*	AminoP chez adulte, abandonné	Chloramphénicol IV
Durée	7 à 10 jours	10 -15 j	10 j
Préventif	- Sujet vivant au même domicile - Toute la classe si 2 cas dans la classe - Les 2 classes si 1 cas dans chaque - Tout l'établissement si 3 cas dans 2 classes dans un délai < 1 mois **=> Rifampicine PO 2 jours** **=> Si A ou C : vaccin en +** *A contre-indiqué si < 3 mois, C si < 1 an*	**Vaccination sujets à risques** (asplénie, BOM), à partir de 2 ans ts les 5 ans **Splénectomie récente :** **Péni V tous les jours**	Obligatoire pour sujets proches si autre BB < 4 ans dans famille ou collectivité: **Rifampicine PO 4 jours** ***Vaccin*** : maintenant associé aux vaccinations habituelles dès 2 mois.
Prophylaxie	*DO à DDASS par téléphone* *Isoler* le malade *Informer* responsable de collectivité Surveiller entourage ***Suppression portage rhinopharyngé par Rifampicine per os 2j***		

CAS PARTICULIERS

Chez le nouveau-né

Plus fréquent si prématuré ou spina bifida
Symptomes non spécifiques :
- troubles digestifs et refus alimentaire
- signes respiratoires
- modification du comportement
Hypotonie, convulsions, bombement de la fontanelle dans un contexte fébrile = très évocateur

Chez le nourrisson

Tableau typique = raideur de nuque, bombement de la fontanelle, cris, convulsions
Parfois hypotonie de la nuque, apathie

Chez le vieillard

Tableau souvent trompeur :
Le syndrome méningé peut manquer
Possibles troubles du comportement, syndrome confusionnel fébrile
signes focaux

Chez l'immunodéprimé

Gravité du tableau clinique avec très souvent des germes atypiques : ne pas oublier la coloration de Ziehl et la mise en culture sur milieu de Lowenstein-Jensen, coloration à l'encre de chine.

Méningite puriforme aseptique

Tableau clinique abatardi avec
LCR purulent mais stérile
Envisager :
Méningites bacteriennes débutantes
Méningites tuberculeuses
Méningite virale précoce
Thrombophlébite cérébrale ou processus expansif (dont abcés cérébral)
=> TDM cérébral

Méningite d'inoculation

rare mais grave,
souvent à Staphylocoque Aureus

Méningite gravissime

Sidération des polynucléaires neutrophiles
=> à liquide clair

Méningites récidivantes

Rechercher : brèche ostéo-méningée
post-trauma, post-op, Spina bifida,
Foyer ORL chronique, Immunodépression

AUTRES ETIOLOGIES

Méningite à Listeria monocytogenes

- Méningite à Bacille Gram positif
- Souvent sujet > 50 ans : vieillard, nouveau-né et immunodéprimé (sauf VIH)
- Contamination alimentaire : crudités, fromages non pasteurisés
- Signes encéphalitiques fréquents (rhombencéphalite) et d'atteinte du tronc cérébral (nerfs craniens)
- LCR : peu trouble, parfois clair avec formule souvent panachée
- Traitement = Amoxicilline Clamoxyl®
  + Aminoside Gentamicine® IV 2 à 3 semaines

Méningite à BGN autre que haemophilus

- Rare, pronostic très péjoratif : Décès > 50%
- Adulte : Agé, immuno-déprimé
  -> Germes variés, souvent résistants
- Enfant -> Méningite néonatale à E. Coli
- Traitement = C3G + Aminoside 3 à 6 semaines

Méningite à staphylocoques

- D'inoculation le + svt
- Au cours d'une spondylodiscite staphylococcique
- Après une intervention neurochirurgicale
- Au cours d'une dissémination septicémique ou bactérienne (+/- endocardite)

Complication : collections épidurales intracraniennes ou spinales

Méningite à anaérobies

Rare, secondaire à un abcés cérébral ou ORL : cholestéatome surinfecté

Méningites à liquide clair

ETIOLOGIES

BACTERIENNE

- **Listeria Monocytogenes**
- **Mycobacterium tuberculosis**
- Méningite bacterienne décapitée
- Méningite bacterienne très précoce
- Méningite Gravisssime **(sidération méningée)**
- **Purpura fulminans**
- **Autres bactéries** :
  Maladie de Lyme, Brucellose, Leptospirose
  Syphillis secondaire, tertiaire
  Mycoplasme, Rickettsioses

VIRALE

- **Virus épidémiques saisonniers +++ (entérovirus +++ [échovirus > coxsachie virus], rubéole, rougeole, oreillons).**
  Epidémies automno hivernale
  fréquents chez l'adulte jeune et enfant,
  parfois associé à un syndrome pseudogrippal
  ou une éruption morbilliforme,
  Evolution souvent favorable.
  Il s'agit cependant d'un diagnostic d'élimination.

- **Herpès simplex virus, CMV, EBV, VZV**
- **HIV**
- Poliomyelite
- Arbovirose

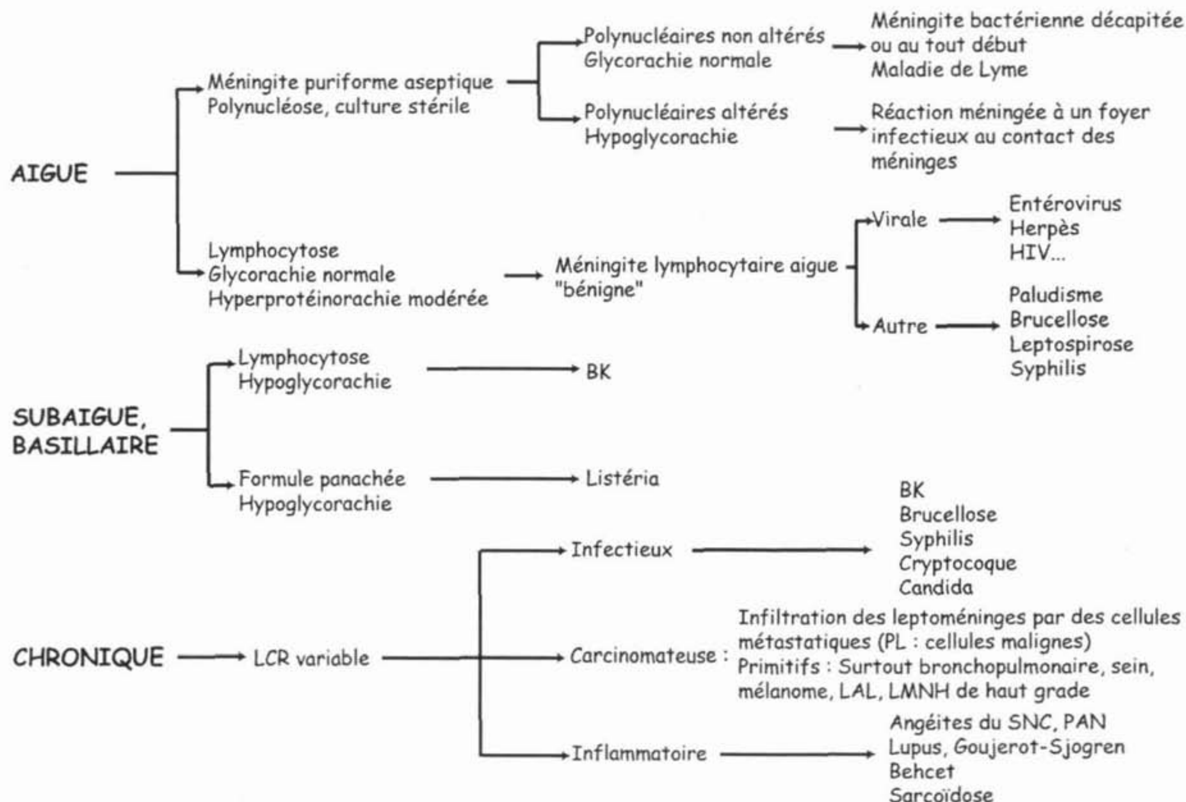
MYCOSIQUE

- **Cryptococcose neuroméningée**
- Candidose
- Aspergillose

PARASITAIRE

- **Accès pernicieux palustre**
- **Toxoplasmose cérébrale**
- Trypanosomiase africaine
- Amibiase méningée primitive
- Trichinose
- Schistosomiase
- Anguillulose

Méningites à liquide clair : Eléments d'orientation en fonction du mode d'installation et de l'analyse du LCR



Méningites à liquide clair

	LISTERIOSE	TUBERCULOSE	MENINGITE VIRALE BENIGNE
Agent	*Listéria monocytogènes* **Bacille Gram positif** **Contamination Alimentaire** : *crudités, fromages non pasteurisés, charcuterie*	Mycobacterium Tuberculosis **BAAR** 1% des méningites bactériennes en France Succède à une primo-infection tuberculeuse ou à distance	**Entérovirus** : coxsackies, echoV., polioV. Myxovirus : rougeole, grippe, oreillons Herpèsvirus: VZV EBV CMV HSV Arbovirus (FJ, dengue), HBV, HCV, HIV, HTLV1, Armstrong, AdénoV
Terrain	Nouveau né, vieillard Sujet immunodéprimé (sf VIH) Femme enceinte Alcoolisme chronique	Pas de BCG, Tuberculose maladie non ou mal traitée, contage récent, Absence de ttt de PIT, Immunodépression (Diabète, corticothérapie, alcoolisme chronique, HIV).	**La plus fréquente** **Diagnostic d'élimination** Quelque soit l'âge, souvent 5 à 10 ans Epidemie automno-hivernale
Eléments d'orientation	**Subaiguë** **Rhombencéphalite** (50%) Atteinte du tronc cérébral entraînant troubles végétatifs, une **atteinte des paires crâniennes (souvent unilatérale** : VI, VII, ...) Granulomes intra-cérébraux microabcès, angéite cérébrale	***Subaiguë ou chronique*** Présentations psy avec syndrome méningé au 2ième plan ***Méningite basillaire*** = paralysie III, VI, ±VII + troubles neuro-végétatifs Prédomine à base du cerveau en interpédonculaire où formation tubercules (granulome épithélioide)	Notion de contage, Pas de vaccin (ROR, polio + voyage) **Epidémie en collectivité....** **Etat général conservé** **Aucun signe de gravité**
Signes associés	Asthénie, douleurs abdominales Risque de désordres cardio-respiratoires	**AEG** +++, sueurs, fébricule précédant de quelques mois Angéite SNC, atteinte myélo-radiculaire, Méningo-encéphalite + coma + hémiplégie	Syndr. pseudo-grippal, Rhinopharyngite aigue, gastroentérite aigue Eruption cutanée Parotidite, Zona concomittant ...
Diagnostic	**TDM** en 1^{ière} intention **LCR** : *clair + formile panachée + hypoglyc* Direct : *BGP* (souvent négatif) Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles avec monocytose sanguine **Syndr inflammatoire** : VS et CRP élevées HAA	3 PL en 48h pour chercher BK LCR : ***Lymphocytose + hypoglycorachie*** **PCR** BK IDR : *anergie* *Hyponatrémie => Si ADH* Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles Chercher autre localisation tuberculeuse	LCR : **Lymphocytose +++** Glycorachie, Chlo Normale **Sérologies** **Virologie** : LCR, sang, gorge, selles

	LISTERIOSE	TUBERCULOSE	MENINGITE VIRALE BENIGNE
Evolution	***TDM/IRM*** : abcès bulbo-protubérantiels et prise de contraste au niveau de la base du crâne. ***Décès : 30%*** **Séquelles neurologiques** : Syndrome cérébelleux, diplopie, épilepsie, tbles des fonctions supérieures	***TDM/IRM*** : prise de contraste méningée au niveau de la base du crâne (Signe d'arachnoïdite) et recherchera une hydrocéphalie, tuberculome(s), AVC sur angéite cérébrale. *A distance risque d'* hydrocéphalie à pression normale, Syndrome de CML à distance, diabète insipide, panhypopituitarisme ***Décès 25%*** ***Séquelles 15%*** : Hémiplégie, paralysie oculomotrice, cécité, surdité, épilepsie, déficit intellectuel	***Spontanément résolutif*** en 2 à 3 jours ! surdité si ourlienne ! paralysie flasque ascendante polio
Mauvais Pronostic	> 60ans troubles de la vigilance initiaux Immunodéprimé	Age élevé Troubles focaux et de la vigilance Pathologies associées Retard diagnostic	
Ttt	***Ampicilline*** Amoxicilline® *IV* + ***Aminoside*** gentamicine® *IV(7j)* (C3G : résistance naturelle)	**INH + Rifampicine +Ethambutol 3 mois** **INH + Rifampicine 9 mois** ± Corticothérapie si grave pendant 20j	**Symptomatique** Hospitalisation de 72h
Durée	3 à 4 semaines	12 mois	
Prophylaxie	Déclaration aux autorités sanitaires des cas groupés (non obligatoire)	Isolement **Déclaration obligatoire**, dépistage et traitement des **sujets contact** Traitement des primoinfections tuberculeuses Vaccination par BCG obligatoire	**Vaccination** ROR, polio Aucun traitement pour sujet contact

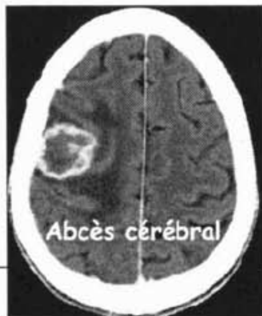
EVOLUTION

Favorable

- **Régression du syndrome infectieux** en 1 à 4 jours
- **PL de contrôle à 36-48h** : liquide stérile et remontée de la glycorachie (valeur d'efficacité) à réaliser d'autant plus qu'il s'agit d'un pneumocoque.
- **Guérison si** : Apyrexie ≥ 8 jours et LCR avec Ptn et Gly ⊥, < 20 éléments/mm3 et < 10% de PNN

Complications Générales

- Choc septique
- Purpura fulminans
- Hgie dig. / ulcère de stress
- Embolie pulmonaire
- Iatrogène



Complications neurologiques

Complication	Scanner cérébral
Encéphalite présuppurative	Hypodensité intra parenchymateuse sans limites nettes Prise de contraste de façon diffuse, Effet de masse
Abcès cérébral	Hypodensité intra-parenchymateuse unique ou multiple Prise de contraste annulaire, oedème périlesionnel et effet de masse
Empyème sous dural	Hypodensité extra cérébrale en croissant Prise de contraste en périphérie
Thrombophlébite cérébrale	S du Delta : Aspect de triangle vide du SLS après injection PDC => intérêt IRM
Angéite cérébrale	
Hydrocéphalie Ä => HTIC	Dilatation des ventricules



Purpura Fulminans

= **choc septique le plus souvent à méningocoque** (non obligatoire)

- peut exister sans méningite, c'est une septicémie = **méningococcémie**
- **Purpura ulcéro-nécrotique extensif**
- Choc infectieux
- **CIVD** et **hémorragies** viscérales (surrénales surtout => possible insuffisance surrénalienne aiguë)
- Syndrome méningé discret !!

PL: Liquide clair sans réaction cellulaire, fourmillant de germes, sidération méningée

Traitement

Hospitalisation en URGENCE, en USI si signes de gravité

Mesures générales :

- Voie veineuse, correction trbles hydro-électrolytique selon ionogramme sanguin
- Prévention décompensation de tares et de décubitus
- Antipyrétiques chez enfant : Paracétamol
- Traitement anti-épileptique si convulsions
- Lutte contre œdème cérébral si besoin : Restriction hydrique, Mannitol, Ventilation contrôlée
- +/- Corticoides IV précoces dans les méningites à Haemophilus surtout et à Pneumocoque chez l'enfant : Dexaméthasone 2 j chez l'enfant

Traitement étiologique (porte d'entrée)

Surveillance

Clinique : notamment cutanée et neurologique

Paraclinique : PL à 48H, fin du ttt si enfant ou évolution atypique

Antibiothérapie

Péni A et uréidopénicillines :Amoxicilline...
C3G :Céfotaxime,Ceftriaxone...
Fluoroquinolones : Pefloxacine...
Nitro-imidazolés :Métronidazole
TMP+Sulfamides :Cotrimoxazole
Phénicolés :Chloramphénicol
Autres : Fosfomycine,Isoniazide,Rifamycines

Probabiliste, active sur le germe suspecté par la clinique et l'épidémiologie, bactéricide, IV forte dose, avec un bon passage méningé
Sans attendre les résultats de la PL, secondairement adaptée à l'antibiogramme

→ Méningites purulentes à examen direct négatif, sans élément d'orientation étiologique et sans signes de gravité :
- Enfant > 3 mois : C3G (Cefotaxime, Ceftriaxone) IV
- Adulte : Amoxicilline ou C3G (Cefotaxime, Ceftriaxone) IV

→ Méningites à liquide clair à examen direct négatif, sans immunodépression ni argument pour parasite :
- Formule panachée et hypoglycorrachie : Ampicilline + Aminoside, prélèvements multiples, réévaluation à 48 h, Si évolution défavorable, ajouter traitement anti tuberculeux
- Formule lymphocytaire et hypoglycorrachie : Trithérapie antituberculeuse
- Formule lymphocytaire, glycorrachie normale
  - Syndrome méningé isolé => surveillance
  - Signes neuro évoquant Herpès => Aciclovir 15 mg/kg/8 h
  - Signes neuro évoquant Listériose => Ampicilline +aminoside
  - Signes compatibles avec 2 => associer les 3 traitement

Méningo-encéphalite herpétique

Encéphalite virale la plus fréquente

- **Encéphalite aiguë focale et nécrosante** secondaire à la primoinfection ou la réactivation à partir d'un ganglion sensitif (Gasser = V) du virus neurotrope HSV au niveau de la substance grise.
- Essentiellement due à **HSV 1** (adulte) > > > HSV 2 (nv-né)
- Histo : **plages de nécrose** et de **foyers hémorragiques**, d'infiltrats inflammatoires périvasculaires et de nodules microgliaux. Les neurones et les astrocytes contiennent souvent des inclusions virales intranucléaires
- Topographie des lésions prédominent dans les **lobes frontaux, temporaux (hippocampe), insula et gyrus cingulaire**. L'atteinte est **bilatérale et asymétrique**.

Terrain

- **Age** variable : 1/3 entre 6 mois à 20 ans, 50 % au-delà de 50 ans => possible à tout âge, mais **surtout aux extrêmes** (< 2 ans et personnes âgées)
- Sex Ratio =1
- Pas plus fréquente chez l'immunodéprimé
- Pas de tendance épidémique : tous sont **sporadiques**
- Le plus souvent à l'occasion d'une **récurrence herpétique** (primo-infection + rare)

Clinique

- Prodromes : **Syndrome pseudogrippal** (pendant 2 à 20j), non systématique
- LE DIAGNOSTIC DE MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE DOIT ETRE EVOQUE DEVANT TOUTE CONFUSION FEBRILE.
- **Fièvre** (constante) et **céphalées** résument souvent le syndrome méningé
- **Signes encéphalitiques** :
  - troubles du comportement de type psychotique
  - troubles de la conscience : confusion avec obnubilation, DTS, altération du cycle veille-sommeil => coma profond
- Des **signes de localisation temporale ou frontotemporale** le plus souvent
  - Crises épileptiques partielles : crises (hallucinations) olfactives, auditives, végétatives, psychiques : « déjà vu », « déjà vécu » ± automatisme, pouvant se généraliser secondairement.
  - Aphasie de type Wernicke
  - Troubles de la mémoire
  - Quadranopsie supérieure (atteinte des radiations optiques inférieures qui se situe au niveau du lobe temporal).
- Infection herpétique cutanéomuqueux ou ophtalmique rarement présent
- Rechercher signe d'HTIC et d'engagement (FO)

PARACLINIQUE

<u>PL</u> (après TDM si HTIC)

- **LCR clair et hypertendu**
- **Lymphocytose avec hyperprotéinorachie** (< 1g/l) , hypergammaglobulinorachie, glycorrachie normale et parfois présence d'hématies du fait de la nécrose cérébrale hémorragique .
- **Etude bactério du LCR est négatif** au direct et en culture ainsi que les Ag solubles bactériens, la recherche de mycobactéries, l'encre de Chine et l'antigène soluble cryptococcique.
- **Interféron alpha** (non spécifique, indique multiplication virale active intra-cellulaire)
- **PCR herpès virus dans le LCR +++**
- Titrage Ac anti herpès ds sg et LCR (retospectif => sérologie n'a d'intêret que dans les primo-infections herpétiques)

<u>EEG</u>

Très souvent altéré

Activité pseudo-rythmique avec une courte périodicité (1-2 /sec) focalisée en **temporal et fronto-temporal** faite de pointes ou d'ondes lentes à front raide.

Imagerie

<u>TDM cérébral (avec/sans PDC)</u>

Zones **hypodenses hétérogénes focales avec prise de contraste gyriforme** d'apparition <u>**retardée**</u> (J5).
Rechercher un œdème, un effet de masse ou un engagement temporal et/ou central.

<u>IRM cérébrale ± Gadolinium</u>

Hypersignal en T2 très précoce du cortex et de la substance blanche le plus souvent au niveau des **régions temporales internes et frontales inférieures**. Des lésions médullaires sont possibles

EVOLUTION

En général de **mauvais pronostic**, améliorée par la mise en route précoce du ttt antiviral (avant la PL car résultat ne st jamais faussés)

La **mortalité est élevée** : 70 % de décés

- 80 % si non traitée
- 20 % ~ 40 % dans les formes traitées : par engagement temporal et/ou central

Séquelles neuropsychiatriques importantes (~ 40 % des cas traités)

- Déficit sensitif ou moteur : hémiplégie
- Aphasie
- Toubles mnésiques : Sd de Korsakoff
- Troubles du comportement : Sd de Kluver-Bucy (comportement de préhension, boulimie, hypersexualité)
- Epilepsie séquellaire
- Syndrome démentiel

Les **facteurs de mauvais pronostic** sont :

- Age > 30 ans
- Glasgow <= 6 à l'admission
- Délai de mise en route du ttt : > 4 jours

En conclusion, même sous traitement :

- **20-40% de décès**
- **pour les survivants : séquelles dans 40% des cas**

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MENINGO-ENCEPHALITES HERPETIQUES : URGENCE

Traitement antiviral

- **Aciclovir** Zovirax® IVL 10 mg /kg/ 8 h (soit 30 mg/kg/j) pendant 3 semaines
- **Débuté dès la suspicion clinique de méningo-encéphalite herpétique** (cad pour toutes les méningo-encéphalites lymphocytaires fébriles) et éventuellement arrêté par la suite si négativité de la PCR HSV sur le LCR (éventuellement recontrôlée 48 h + tard si PL précoce négative et clinique évocatrice)
- L'aciclovir agit en inhibant l'ADN polymérase virale après activation par la thymidine kinase
- Les perfusions rapides d'aciclovir risquent d'induire céphalées, confusion mentale et augmentent la créatinine
- Les effets secondaires de l'aciclovir (rares, modérés, surtout si surdosage)
  - Neuro : confusion, agitation, myoclonies, convulsions +++
  - Néphro : Insuffisance rénale aiguë par cristallurie et toxicité tubulaire réversible
  - Thrombophlébite au point de ponction
  - Il n'a pas été noté d'effet tératogène
- **Un arrêt du traitement trop précoce expose au risque de récurrence / récidive**

Traitement symptomatique

- En cas de **troubles de la conscience**, le patient doit être hospitalisé en **USI ou en Réanimation**. Si nécessaire, le patient sera ventilé artificiellement.

- **Traitement de l'œdème cérébral**
  - Position demi-assise, tête droite.
  - Mannitol à 20 % pdt les 48 premières h. de la prise en charge.
  - La natrémie doit être maintenue autour de 140 mmol/L.

- **Traitement anticonvulsivant**
  - **Traitement préventif systématique** : Valproate de sodium (**Dépakine®** ; non inducteur) >> phénobarbital (Gardénal = inducteur enzymatique ! ! !)
  - **Traitement curatif** : **Benzodiazépines** IV en association avec le **phénobarbital** IV, si nécessaire le pentothal IV (Nesdonal) chez un patient sous assistance ventilatoire.

A distance du traitement initial

Les séquelles psychiques et (ou) motrices peuvent être très lourdes -> kinésithérapie motrice rééducation temporo-spatiale, rééducation du langage

N° 122 - Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (Syndrome de Guillain-Barré)

Définitions - épidémiologie

- Maladie aiguë inflammatoire entraînant une démyélinisation segmentaire et focale des racines et nerfs
- Sd GB : PRNA avec phase d'extension < 1 mois
- Légère prédominance masculine, tous âges (médiane : 40 ans), ubiquitaire
- Infection déclenchante dans 60% des cas



Etiologie

- ***Destruction de la myéline*** par les macrophages, probablement due à une réaction immunologique croisée limitée (épisode aigu, rechutes rares)
- ***Infection déclenchante :***
  - **Campylobacter jejuni ++ (25% des cas)** : Sd GB avec diarrhée prodromique, atteinte précoce et mauvais pronostic fonctionnel
  - **CMV** : femme après infection des VAS : atteinte sensitive et des nerfs crâniens
  - Et toutes les autres infections qu'on veut : EBV, mycoplasme...

Clinique

- **Phase prodromique :** ± signes d'infection
- **Phase d'extension :**
  - Paresthésies des 4 extrémités + courbatures
  - Déficit moteur bilatéral et symétrique des racines et mi
  - Puis progression **ascendante**
  - ± rachialgies, myalgies
- **Phase de plateau**
  - Déficit moteur proximal bilatéral et symétrique
  - Touche les 4 membres et le tronc
  - Si atteinte des muscles intercostaux ou diaphragme : IrespA
  - Atteinte des paires crâniennes : diplégie faciale, paralysie vélo-pharyngée (troubles de la déglutition), paralysie oculomotrice
  - Aréflexie ostéo-tendineuse ++
  - Hypotonie
  - Troubles de la sensibilité : surtout profonde, ± douleurs spontanées ou provoquées à la pression des muscles
  - Dysautonomie :
    - Poussées d'HTA
    - Tachycardie

- Bradycardie paroxystique voir arrêt cardiaque
- Hypersécrétion bronchique et salivaire

➢ Signes négatifs : absence de signes centraux, troubles sphinctériens, amyotrophie et fasciculations

- **Phase de récupération** (qq. mois) : ! 30% de séquelles ! → maladie grave
  ➢ Séquelles motrices distales prédominant aux mi (surtout forme axonale)
  ➢ Paralysie faciale

Formes cliniques

- **Sd de Miller-Fisher** : ophtalmoplégie + ataxie + aréflexie ∀ bon pronostic
- Formes axonales (par opposition à démyélinisante): mauvais pronostic
- Formes subaiguës ou chroniques

Paraclinique

Ponction lombaire++

- **Dissociation albumino-cytologique**
- & protéinorachie > 0,5 g/l avec cellularité < 10 el/mm3
- ! l'augmentation de la protéionrachie est souvent retardée : répéter les PL

- Eliminer Dg différentiel !!! VIH et Lyme
- Bilan : NFS, iono..., ECG, RXT, GDS et mesure de la capacité vitale ++ (CV)

EMG :

- **Démyélinisation segmentaire et focale sans atteinte axonale**
- ***Conduction nerveuse :***
  ➢ Ralentissement des vitesses de conduction
  ➢ Allongement des latences distales et ± proximales (ondes F)
  ➢ Blocs de conduction
- ***Contraction musculaire (détection) :***
  ➢ Au repos : normal (sauf atteinte axonale)
  ➢ A l'effort : tracé pauvre de type simple accéléré (recrutement avec sommation temporelle)

Complications

- Paralysie respiratoire
- Troubles de la déglutition et difficultés à la toux
- Dysautonomie
- Thromboembolique
- Surinfections pulmonaires et atélectasies
- Complications de décubitus : escarres…



2 facteurs pronostiques importants

- Importance de la paralysie en phase de plateau
- Durée du plateau



- ***Pronostic vital :*** 5 à 10 % de décès, évolution le + svt favorable avec guérison à 3 mois
  - 1 : Tbles déglutition et respi
  - 2 : Dysautonomie (mort subite)
  - 3 : Thrombo-embolique et autres complications de décubitus
- ***Récidive*** exceptionnelle
- ***Rechutes*** possibles à court, moyen, et long terme
- ***Pronostic fonctionnel***
  - Récupération complète 80 % ++++
  - Déficit modéré 10 %
  - Séquelles invalidantes 5 % (déficit moteur, paresthésies, ataxie, calcifications péri-articulaires surtout si : plateau prolongé, atteinte respi, atteinte axonale secondaire)

Traitement

- **Hospitalisation** proche d'une réa
- 2 échanges plasmatiques le plus tôt possible ou immunoglobulines polyvalentes IV (ne pas les associer, le choix se fait selon leurs CI et la gravité)
- **Anticoagulation** efficace par HBPM
- **Kinésithérapie**
- Nursing, soins oculaires si PF !
- Surveillance :
  - ➢ **Déglutition** : verre d'eau ∀ toux ?
  - ➢ **Atteinte respi** : mesure ambulatoire de la CV, DEP, demander au malade de compter en apnée
  - ➢ TA, FC
  - ➢ Testing musculaire quotidien su schéma (évolution)

Moindre anomalie
(déglutition, respiratoire, tensionnelle ou rythmique)
= hospitalisation en réanimation !



- Arrêt de alimentation orale
- SNG
- Intubation oro-trachéale
- Prévention ulcère de stress
- Aspirations nasopharyngées + kiné respi
- Nursing, kiné
- Surveillance cardioscopique continue : amines vasopressives si (TA, atropine si bradyc.

NB : traitements spécifiques

- ***Echanges plasmatiques :***
  - ➢ Le terme plasmaphérèse est abandonné
  - ➢ Si forme modérée : 2EP, si forme grave : 4EP, mais jamais plus !
  - ➢ CI : infection
- ***Immunoglobulines polyvalentes IV***
  - ➢ Dose : 4 ml/kg pdt 5 jours
  - ➢ CI : IR et allergies
  - ➢ ± plus efficace que EP pour formes graves
- Association inutile des 2 !
- Les corticoïdes son réellement sans intérêt

Diagnostics différentiels

Dissociation albumino-cytologique

- PRN (G-B)
- Diabète
- Compression médullaire ou radiculaire
- Poliomyélite tardive
- Neuropathie diphtérique

PRN à VIH	Hypercellularité du LCR
Neuropathie aiguë toxique (alcoolique, médicamenteuse, professionnelle)	Atteinte axonale Contexte
Maladie de Lyme	Déficit asymétrique Méningite lymphocytaire Piqûre de tique + érythème migrant Sérologie positive
Botulisme	Ingestion de conserves avariées Diplopie + atteinte précoce des nerfs crâniens Paralysie d'évolution descendante
Porphyrie aiguë intermittente	ATCD familiaux Douleurs abdominales pseudo-chirurgicales Coloration brune de surines
Poliomyélite	Déficit asymétrique Atteinte uniquement motrice Amyotrophie + dénervation précoces
Affection médullaire	Niveau sensitif Signes d'atteinte centrale
Syndrome de la queue de cheval	Troubles sphinctériens ++ Pas d'atteinte des ms

N° 125 - Sclérose en plaques

Epidémiologie

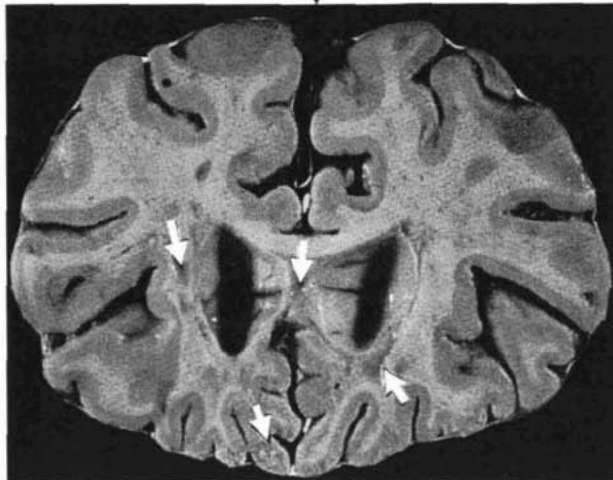
- Début entre 20 et 40 ans - F>H
- Facteurs favorisants :
  ➢ Régions tempérées, gradient Nord-Sud : probable facteur exogène (environnemental : virus ?)
  ➢ Facteur endogène : prédisposition génétique

Physiopathologie

- Probable **réaction immunitaire croisée** contre des constituants de la myéline faisant intervenir majoritairement la **réponse Th1** (Il-2, INFγ et TNFα → d'où intérêt du tt par INF β) limitée au SNC
- Maladie **auto-immune** entraînant une destruction de la myéline avec formation de blocs de conduction nerveuse intra-cérébraux

Anatomopathologie

- Lésions multiples disséminées dans le **temps et dans l'espace** !
- Atteinte préférentielle des régions richement myélinisées : **SB périventriculaire, nerf optique et autres n. crâniens, moelle épinière, cervelet**
- Microscope : hypercellularité avec prolifération astrocytaire, infiltrats mononucléés, démyélinisation et macrophages chargés de débris myéliniques. Puis images de remyélinisation



Signes cliniques

Déficit moteur de type pyramidal :

- Intensité variable, spasticité ++
- Paraparésie > atteinte d'un hémicorps ou d'un membre > quadriparésie
- Babinski ⊕, ROT vifs, abolition des RCA : *signes présents même si régression des signes moteurs*

Signes visuels

- *NORB* (freqt inaugurale) :
  - Atteinte des fibres du nerf optique
  - Douleurs orbitaires et périorbitaires ↗ à la mobilisation du globe oculaire
  - Baisse rapide et importante de l'AV (scotome central au champ visuel)
  - Troubles de la vision des couleurs (dyschromatopsie rouge-vert)
  - FO : normal, ± œdème papillaire puis atrophie optique séquellaire
- *Diplopie :*
  - **Ophtalmoplégie internucléaire** : limitation de l'adduction d'un œil et nystagmus de l'œil en abduction dans le regard latéral, tandis que la convergence est conservée
  - Ou paralysie du VI ou du III

Troubles psychiques :

- Sd dépressif ++ (réactionnel et du à la maladie), état d'euphorie paradoxale

Troubles sensitifs :

- Atteinte des **cordons post.** de la moelle ou du tc
- Souvent subjectifs : paresthésie, sensation d'engourdissement ou de brûlures, **signe de Lhermitte**
- Objectifs (discrets) : troubles de la sensibilité vibratoire et de la proprioception
- **Névralgie du V** fréqte avec ± paresthésie ou anesthésie de la face

Sd vestibulaire central

Paralysie faciale

Sd cérébelleux

Troubles génito et vésico-sphinctériens

presque constants au cours de l'évolution :

- Pollakiurie, mictions impérieuses, rétention urinaire
- Constipation
- Impuissance

Troubles neurologiques paroxystiques (qq. sec) :

- Contracture tonique d'un hémicorps, dysarthrie, douleurs paroxystique
- **Phénomène d'Uhthoff** : aggravation ou apparition de nouvelles manifestations lors d'épisodes fébriles, effort physique soutenu, bain chaud

- *Autres : surdité aiguë, Sd pseudo-bulbaire, hémiplégie progressive, crises d'épilepsies*

Paraclinique
(rien n'est spécifique !)

PL : inflammation chronique du SNC

- Hyperprotéinorachie modérée (< 1g/l)
- ↑ modérée des gammaglobulines avec répartition oligoclonale à l'IEP (sécrétion intrathécale d'Ig monoclonales)
- Pléiocytose avec lymphocytose modérée (< 50 /mm3)

Potentiels évoqués

- Visuels ++, auditifs, somesthésiques : augmentation du temps de latence centrale

Ophtalmologique :

- FO , champ visuel

Retentissement :

- ECBU + bilan urodynamique +++

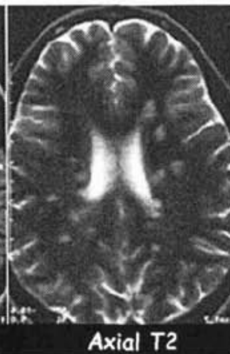
- Autres pour éliminer Dg différentiel

IRM cérébrale et médullaire

- Plaques de démyélinisation en hypoT1 et hyperT2 ++ (Nb : séquence FLAIR = T2 avec annulation du signal du LCR)
- Axe antéro-post, disposition confluente peri-ventriculaire, sus et sous-tentorielle → **dissémination dans l'espace**
- Pas d'œdème ni effet de masse
- Atrophie du corps calleux
- **Prise de Gado** en T1 si lésion < 3 mois (rupture BHE) → **dissémination dans le temps**


IRM médullaire (FLAIR)


Séquence FLAIR


Axial T2


T2 sagittal

Diagnostic positif

Arguments positifs	Arguments négatifs
Age de début, terrain	Exclusion des autres Dg
Dissémination dans le temps : poussées successives spontanément régressives	Pas d'atteinte du SNP Pas d'HLH
Dissémination dans l'espace atteinte médullaire + n. crânien ++, IRM	Pas d'atteinte corticale (aphasie, apraxie)
PL : inflammation chronique du SNC hyper gammaglobulinémie oligoclonale - IRM	Pas de signes cliniques et paracliniques extra-neurologiques Pas de Sd infla !!!

Evolution

- Imprévisible et discontinue,
- Par **poussées successives**, suivies de rémission ± complète (**forme rémittente** la plus freq.)
- Ou d'emblée de manière progressive et continue, avec possibilité de formes sévères
- **Facteurs de mauvais pronostic :** sexe masculin, début tardif, début avec atteinte sensitivomotrice des membres, début progressif, intervalle court entre les 2 premières poussées
- **Espérance de vie :** 35 ans après premiers symptômes (donc espérance de vie peu diminuée...), décès par grabatisation (escarres, infections urinaires, EP)

Traitement

Traitement des poussées

- Hospitalisation
- Repos au lit
- **Bolus de corticoïdes : Solumedrol** 50 mg/j IV en 3 heures (pas de relais po)
- Kinésithérapie douce
- Prévention des complications de décubitus
- Si douleur (névralgie) : Tégrétol

Traitement symptomatique

- **Rééducation** motrice (préserver autonomie) + kiné
- Lutte contre **spasticité** pyramidale : baclofène(Liorésal)) ou dantrolène (Dantrium)
- **Soutien psychologique** (suicide X3) ± antidépresseurs
- **Troubles génito-urinaires** : rééducation vésicale ++
  - ➢ Vessie instable : anticholinergique (Ditropan)
  - ➢ Rétention vésicale : α-bloquants : Xatral
  - ➢ Prévention **des infections urinaires** : diurèse suffisante, acidification des urines (Vit C), auto sondages en asepsie stricte, surveillance régulière ECBU avec ATB adaptée

Traitement de fond

- ***Indications :***
  - ➢ Forme rémittentes : patient ayant fait plus de 2 poussées dans les 2 années précédentes
  - ➢ Formes progressives
- ***Produit : INFβ***
  - ➢ Bêtaféron en SC, Avonex en IM, Rebif en SC
  - ➢ Effet : ↓ du nbr et sévérité des poussées, et activité IRM de la maladie
  - ➢ *CI* : γ, allaitement, épilepsie, dépression
  - ➢ E2 : dépression, Sd pseudo-grippal
- ***Autres = immunosuppresseurs :*** que pour formes sévères → azathioprine (Imurel), cyclophosphamide (Endoxan), mitoxantrone

N°133 - Accidents vasculaires cérébraux

Généralités

Epidémiologie

- 3ème cause de décès en France, en diminution (60 000)
- Première cause de morbidité
- Prédominance masculine - ↑ avec l'âge
- 1-2 cas/100 hab/ an

Facteur de risque

- Age, sexe
- HTA +++
- ATCD d'AIT +++
- Diabète, Dyslipidémies, Obésité
- Tabac
- Contraceptif oestroprogestatif même minidosés
- Sténose carotidienne significative

Accidents ischémiques (80%)

AVC ischémique constitué

- Foyer de nécrose du tissu cérébral secondaire à une ischémie : territoire artériel précis
- On y inclut les **infarctus lacunaires** (infarctus cérébraux profonds < 15mm)

Accidents Ischémiques Transitoires (AIT)

- Dysfonctionnement cérébral ou rétinien d'origine ischémique, d'installation brusque, avec une imagerie cérébrale normale, régressant en moins de 24 heures, sans séquelles

Accidents hémorragiques (20%)

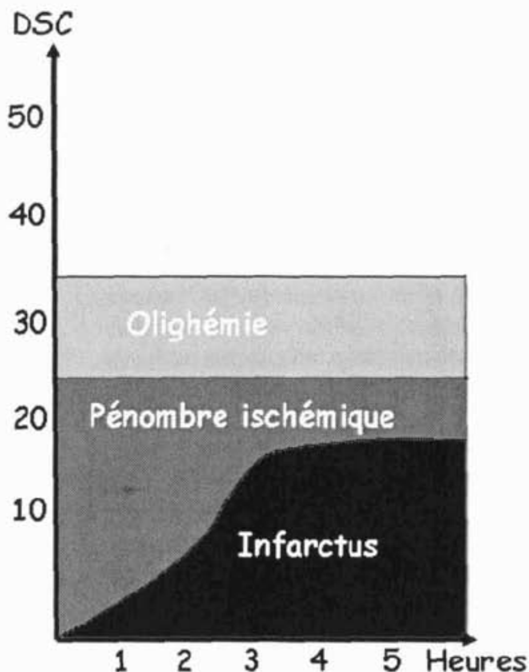
- Hémorragie intra-parenchymateuse
- Hémorragie méningée

Thrombophlébite cérébrale

AVC ischémiques constitués

Physiopathologie

- ***Oedème + ischémie*** = ramollissement cérébral => diminution des apports en O^2 et en métabolites => nécrose neuronale
- ***3 stades d'atteinte lors d'une ischémie :***
  - **Olighémie** : ↓ du DSC mais extraction accrue d'oxygène permettant un fonctionnement neuronal
  - **Pénombre ischémique** : activité synaptique abolie mais souffrance neuronale réversible (accessible à un traitement)
  - **Mort neuronale** : irréversible : nécrose ischémique
- ***Gravité et étendue dépendent des systèmes anastomotiques :***
  - Polygone de Willis (A communicante ant. et communicante post)
  - Anastomoses extracrâniennes par A. ophtalmique
  - Anastomoses corticocorticales et leptoméningées par les branches distales des A. cérébrales
- ***Mécanisme selon étiologie de l'AVC***
  - Occlusion d'une artère, transitoire ou prolongée, selon mécanisme thrombotique ou embolique ++++
  - Hypodébit : sténose > 70% ou lésions multiples (si transitoire : AIT avec hypoTA, vol sous clavier)
- ***Symptomatologie sera fonction de l'intensité de l'ischémie***
  - **AIT** : réversible en moins de 24 h
  - **AVC** constitué, irréversible = ramollissement cérébral évoluant sur 24 h avec aggravation secondaire possible (hémorragie) et laissant des séquelles importantes.



Etiologies

ATHEROSCLEROSE EXTRA ET INTRACRANIENNE	CARDIOPATHIE EMBOLIGENE
Terrain : > 40 ans + FDR CV **Topographie** : Bulbe / bifurcation / siphon carotidien Origine et segment intracrânien des vertébrales Crosse aortique **Clinique** : Souffle artériel cervical inconstant Sd opticopyramidal (thrombose C.I.) **Doppler VDC/TC** : Sténose significative **ETO** : Plaque de la crosse > 4mm	**Terrain** : < 40 ans + cardiopathie connue, ATCD d'embolie systémique **Clinique** : palpitation, dl thoracique, souffle cardiaque, tble du rythme, embolie concomitante **Caractéristique** : Début brutal, déficit d'emblée max, ± PCI, lésions multiples dans différents territoires, volontiers **hémorragique** **2/3** territoire carotidien, **1/3** vertébro-basilaire **Etiologie** : ❑ **FA, Flutter, maladie de l'oreillette** ❑ **RM >> IM, Rao calcifié, prothèse mécanique** ❑ **Endocardite infectieuse, Libmann-Sachs (lupus)** ❑ **IDM : phase aigue, thrombus mural; à distance : anévrysme VG** ❑ **CMDilatées, CMO, Myxome, Embolie paradoxale**

DISSECTION CAROTIDIENNE (JEUNE +++)

Topographie : Extracrânienne+++ surtout carotide interne

Facteurs favorisant: Traumatisme cervical; anomalie artérielle sous-jacente : **DFM, Marfan, Ehler-Danlos**

Signes locaux : Céphalée fronto-orbitaire homolatérale, CBH homolatéral (sympathique péricarotidien), ± acouphène, IX, XII, V
Signes ischémiques : **Cécité monoculaire et/ou territoire sylvien surtout**

Autres affections

- ❑ *Hématologique* : 1 %
  - **Hémopathie maligne** : Polyglobulie, leucémie, thrombocytémie et sd d'hyperéosinophilie essentielle
  - **Paraglobulinémie** : Waldenström
  - **Hémopathie bénigne** : Drépanocytose
  - **Allergie à l'héparine, thrombophilie, Sd des APL, CIVD**
- ❑ *Angéite du SNC infectieuse* :**VZV, HIV, CMV, BK, syphilis, Méningite ou endocardite bacterienne**
- ❑ *Angéite du SNC inflam* : **Horton, Takayashu, LEAD, PAN, GS, Behçet**
- ❑ *Angéite du SNC toxique* : **Cocaïne**
- ❑ *Autres* : Dysplasie fibromusculaire, infarctus migraineux, artériopathie post-radique, contraceptif, ergot de seigle, Moya-Moya, maladie de Fabry, homocystéinurie, spasme post-rupture d'anévrysme...

Carotide interne : **Sd optico-pyramidal : Cécité monoculaire homolatérale (a. ophtalmique) Hémiplégie controlatérale**	**Artère cérébrale moyenne (sylvienne)**	**Atteinte superficielle**	**Partie externe des lobes temporaux et pariétaux**	• ***Signes communs aux deux hémisphères :*** ❑ Deficit controlatéral unilatéral non proportionnel sensitivomoteur à prédominance brachiofaciale ❑ HLH ❑ Déviation tonique de la tête et des yeux vers le côté de la lésion cérébrale : « le patient regarde sa lésion » secondaire à la destruction de la voie oculocéphalogyre G (si le patient regarde à G avec lésion à G) • ***Troubles neuropsychologiques selon coté atteint :*** • ***Hémisphère majeur (G++) :*** ❑ **Aphasie Broca non fluente :** • Territoire antérieur : pied de la frontale ascendante (F3) • Dysarthrie, manque du mot, début fqt par mutisme total • Compréhension ± normale ❑ **Aphasie de wernicke fluente** • Territoire post : carrefour pariéto-temporo-occipital • Paraphasie phonémique et verbale, jargonaphasie • Troubles de la compréhension +++ ❑ **Apraxie idéomotrice :** • Impossibilité de réaliser un geste non automatique et ne consistant pas à utiliser un objet (salut militaire) ❑ **Apraxie idéatoire** • Désorganisation complète des gestes élémentaires ou de leur séquence (briquet, allumer une bougie) ❑ **Apraxie constructive** • Impossibilité de conférer aux éléments graphiques des relations spatiales correctes ❑ **Sd de Gerstmann (terr.post)** • Agnosie digitale • Acalculie, agraphie, alexie • Indistinction D/G • ***Hémisphère mineur (D++) :*** ❑ Sd d'Anton-Babinski : Anosognosie + Hemiasomatognosie ❑ Anosodiaphorie ❑ Hemi-négligence motrice ❑ Négligence de l'hemi espace controlat à la lésion ❑ ± Sd confusionnel

		Atteinte profonde	lésion capsule interne Noyaux caudé et lenticulaire	•Hémiplégie TOTALE massive (face, MS, MI) et proportionnelle controlatérale •Pas de troubles sensitif (sauf atteinte fibres sensitives de capsule interne) •Pas de HLH •Si hémisphère majeur => Aphasie de Broca •Si hémisphère mineur => Anosognosie
		Syndrome sylvien total		•**Hémiplégie** massive proportionnelle •Hémianesthésie : HLH ; •Troubles de la conscience initiaux fréquents •Si bilatéral : Sd pseudo-bulbaire : dysphagie et dysphonie avec diminution de la mobilité de la langue sans fasciculation ni amyotrophie, rire et pleurer spasmodique, diplégie faciale, démence vasculaire.
	Artère cérébrale antérieure		Lobe frontal Partie interne du lobe pariétal Corps calleux	•Monoplégie crurale controlatérale ± troubles sphinctériens •Troubles sensitifs du MI controlatéral •Sd frontal fréquent : troubles sphinctériens, « grasping reflex » •Si bilatéral : mutisme akinétique
	Artère choroïdienne antérieure		Tractus optique, uncus, hippocampe, capsule interne, pallidum interne	•Hémiplégie massive proportionnelle (bras post. de la capsule) •Hémianesthésie inconstante (radiation thalamique) •HLH inconstante (radiation optique) •Pas d'aphasie (Dg différentiel avec sylvien profond)
	Artère cérébrale	Atteinte superficielle	Lobe occipital, cervelet antérieur pédoncules cérébraux, partie interne du lobe temporal	•***Unilatéral*** ❑ HLH controlatérale + syndrome confusionnel ❑ Hémisphère majeur : alexie sans agraphie, anomie des couleurs ❑ Hémisphère mineur : prosopagnosie, agnosie visuelle •***Bilatéral (5%)*** ❑ Cécité corticale + anosognosie ❑ Sd de Korsakoff ± Sd de Klüver-Bucy (troubles des conduites alimentaires et sexuelles)

Système vertébro-basilaire : **Sd cérébelleux** **Dysarthrie** **Nystagmus** **Troubles sensitifs**	**postérieure**	**Atteinte pronfonde**	**Thalamus**	=**Sd de Déjerine et Roussy** ❑ Hemihypoesthésie controlatérale (∀ sensibilité) ❑ Hémiparésie controlatérale modérée transitoire ❑ HLH controlat ❑ Sd thalamique : douleurs de l'hémicorps controlatéral, spontanées ou provoqués souvent retardées avec hyperalgésie et allodynie
	Artères cérébelleuses	**Sd alternes**	Paralysie directe des nerfs crâniens (équivalent d'un Sd lésionnel dans les atteintes médullaires) et d'une atteinte sensitive et/ou motrice de l'hémicorps controlatéral (équivalent du Sd sous-lésionnel)	

Sd alterne	Lésion homolatérale	Lésion controlatérale
Sd de Weber	Paralysie du III : ptosis, strabisme divergent, mydriase	Hémiplégie touchant la face
Sd de Benedikt		Mvt choréo-athétosiques
Sd de Claude		Sd cérébelleux
Sd Foville protubérantiel	Paralysie du VI (latéralité) : « le patient regarde son hémiplégie »	Hémiplégie touchant la face
Sd de Millard-Gübler	Paralysie du VII (face)	
Sd de Wallenberg (uniquement sensitif), le + freq des Sd alternes, du à infarctus de la fossette latérale du bulbe (branche de la PICA ou de l'artère vertébrale postérieure)	Paralysie du : • **V** : hémianesthésie de la face • **IX et X** : troubles de la déglutition et phonation • **XI** Sd **vestibulaire** (vertige aigu sans surdité avec nystagmus rotatoire) / **Sd cérébelleux / CBH**	**Anesthésie thermoalgique** (car que atteinte du faisceau spino-thalamique)

		Infarctus cérébelleux	•*Présentation clinique :* -Sd vestibulaire d'allure périphérique = vomissement, nystagmus, vertige, trouble équilibre -Sd cérébelleux cinétique et statique homolatéral -Céphalées postérieures +++ •*NB :* Possible association d'un Wallenberg avec PICA, et d'un CBH ± nerf crânien avec AICA •*Grande urgence* -Risque +++ d'œdème dans 12-24h avec risque de compression TC et hydrocéphalie aiguë par blocage de V4 -Pronostic vital en jeu, parfois dérivation en urgence
	Artère basilaire		•Ramollissement multiples avec surtout atteintes protubérantielles et troubles de la conscience (cf ci dessus)
			•Cas particulier = Locked-in syndrom (Infarctus bilatéral du pied de la protubérance) • associe une conscience est conservée.avec une tétraplégie à une paralysie facio-oculo-pharyngo-laryngée (seule la verticalité du regard est conservée)

CAT devant un AVC ischémique constitué



Interrogatoire

- FDR personnels ou familiaux (ATCD d'AVC, d'AIT, d'un souffle carotidien, HTA, DS, hypercholestérolémie, tabagisme, OH, cardiopathie emboligène)
- Douleur angineuse, cervicale unilatérale ou une céphalée unilatérale (dissection carotidienne)
- Prise de médicaments ou de drogues vasoconctrictrice (dérivés amphétaminiques, éphédrine, cocaïne,...), prise d'estroprogestatifs, d'AVK..



Examen neurologique complet



Examen cardiovasculaire complet

- Trouble du rythme cardiaque
- Souffle valvulaire fébrile (endocardite)
- Asymétrie des pouls radiaux (dissection aortique)
- Souffle carotidien (sténose carotidienne)
- HypoTA transitoire



Examens biologiques en 1^{ière} intention

- NFS-plaq, hémostase,(TP, TCA, INR) iono sg urée et créat, glycémie, enzyme cardiaque, VS
- ECG - Rx Thorax ± échographie cardiaque

Examens d'imagerie devant un AVC

(basé sur les recommandations de l'ANAES 2002)

Examens à pratiquer pour faire le diagnostic positif d'AVCI

Examen de 1ère intention

Pratiqué en absence d'IRM disponible

IRM cérébrale

- **En urgence !!**
- **Intérêt :**
  - ➢ permet le diagnostic différentiel entre **accident hémorragique et accident ischémique** (séquences pondérées en T2 écho de gradient ou T2*)
  - ➢ la séquence FLAIR permet d'éliminer une **cause non vasculaire**
  - ➢ l'IRM de diffusion permet le diagnostic très précoce (inférieur à 1 heure) de l'**œdème cytotoxique**
  - ➢ l'IRM de perfusion couplée à l'IRM de diffusion permet d'évaluer la **zone de pénombre**
  - ➢ L'angio-RM en temps de vol apprécie la **perméabilité des vaisseaux intracrâniens**
  - ➢ Apporte le même degré d'information dans les infarctus cérébraux hémisphériques et en **fosse postérieure**.
  - ➢ Nb : L'IRM est en cours d'évaluation dans les *indications de fibrinolyse*

TDM cérébrale

- Permet le diagnostic **d'hémorragie cérébrale.** Couplé à la clinique, il permet le diagnostic d'ischémie cérébrale avec une probabilité d'autant plus grande qu'il existe des signes précoces d'ischémie ;
- est d'autant plus précocement positif que le territoire ischémié est étendu ;
- permet parfois de visualiser le **caillot intra-artériel**
- intérêt pronostique dans l'évaluation du risque de **transformation hémorragique** ;
- performances médiocres pour la fosse postérieure
- a été évalué dans les indications de **fibrinolyse**
- ***Sémiologie TDM de l'AVC :***
  - ➢ Normal au début !
  - ➢ Signes précoces :
    - -1 : Disparition des sillons corticaux
    - -2 : Effet de masse (œdème)
    - -3 : Perte de la visibilité d'un noyau lenticulaire ou de l'insula
    - -4 : Thrombus hyperdense
  - ➢ Apparition hypodensité dans le territoire artériel dans les 48-72h.

Imagerie d'un AVC ischémique sylvien gauche évoluant depuis 6 heures



TDM sans inj.
Subnormale (on note juste une hyperdensité spontanée de la sylvienne gauche)



Diffusion
Œdème cytotoxique au niveau sylvien G =AVCI > 3h



Flair
Discret hypersignal sylvien G = AVCI évoluant depuis 6 heures



T2*
Pas d'hyposignal = pas d'hémorragie
Pas d'hypersignal : AVC < 24 h



ARM
Absence de carotide interne et de sylvienne gauches



Artériographie
Contrôle après fibrinolyse in situ : persistance d'une thrombose de la carotide interne gauche



TDM à 48 heures
Hypodensité dans tout le territoire sylvien gauche avec oedème et engagement

Diagnostic de sténose ou d'occlusion intracrânienne en aigu

- ***But :*** examen de qualité maximale dans un minimum de temps
- ***Doppler transcrânien :***
  - technique validée
  - Complémentaire du scanner dans le bilan initial. Utile dans la surveillance de la recanalisation des accidents ischémiques dès les premières heures.
- ***L'angio-RM :***
  - en cours d'évaluation
  - d'utilisation courante à la phase aiguë en complément d'une IRM de diffusion.
- ***L'angioscanner :***
  - Non évalué
  - Réalisé dans certains centres

Evaluation du pronostic d'un accident ischémique

- ***IRM de diffusion :*** montre très précocement l'étendue de l'oedème cytotoxique.
- ***L'IRM de perfusion :***
  - étendue de l'olighémie
  - couplée à l'IRM de diffusion : évalue zone de pénombre.
- ***TDM :*** éléments tardifs
- ***Doppler transcrânien :*** valeur pronostique péjorative si le flux initial est réduit.
- ***Scanner de perfusion :***
  - En cours d'évaluation.
  - Permet la mesure du flux sanguin cérébral.

En conclusion : AVC = IRM en urgence +++

Recherche d'une pathologie vasculaire

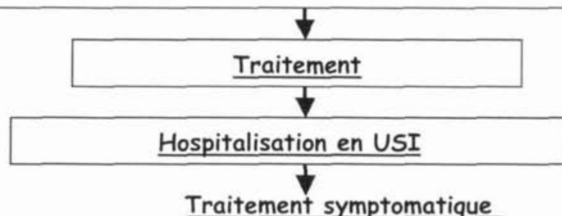
- ***Athérome***
  - Echographie-Doppler cervico-céphalique : examen de 1[ère] intention (degré de sténose)
  - ARM et/ ou angioTDM : en 2[nde] intention
  - Nb : couple doppler-ARM = sensibilité et spécificité < 70%
- ***Dissection***
  - **Echo-doppler** : 1[ère] intention, peut permettre le diagnostic, mais une écho-Doppler normale n'élimine pas le diagnostic.
  - **L'IRM** (coupes axiales T1/3DTOF) des vaisseaux du cou et l'angio-RM avec gadolinium : excellente sensibilité au diagnostic.
  - **Couple IRM/échographie-Doppler** : meilleure association pour faire le diagnostic
  - **En absence d'IRM :** artériographie cérébrale + TSA » angio TDM (car précise étiologie et montre éventuelle embolie)
- ***Angiopathies inflammatoires et autres artériopathies***
  - IRM/ARM en première intention
  - ± artériographie pour étude des vaisseaux distaux
- ***Thrombose veineuse***
  - IRM et angio-RM avec séquences de flux veineux.
  - AnigoTDM en absence d'IRM

Indications de l'artériographie conventionnelle en urgence

- Uniquement à visée thérapeutique (fibrinolyse *in situ*, dilatation mécanique).

Evolution & Pronostic :

- *< J5 :* Décès du à l'oedème et ses complications : Engagements temporal, central, cingulaire, amygdalien
- *> J7*
  - ➢ Décès du aux complications du décubitus
- *Evolution*
  - ➢ Décés : immédiat 20 % à 1 mois et 50 % à 3 ans (IDM +++)
  - ➢ Séquelles : 60%
  - ➢ Récidive : 6% /an soit 30 % récidive à 5 ans
  - ➢ Possible crise d'épilepsie partielle ou CGTC à distance **sur la cicatrice de l'AVC si lésion corticale**



- **Si trouble de conscience** : assurer liberté VAS (O^2, aspi, ± intubation) ; sonde nasoG ; sonde urinaire
- **Repos digestif** ; apport hydroélectrique, vitaminique et calorique
- **Repos au lit strict - Traitement d'une hyperthermie (Paracétamol) - Contrôle glycémique**
- **Position demi-assise** (!), position adapté si HTIC (**Surélévation tête et tronc = 15-30°**)
- **Prévention des complications de décubitus et de réanimation**
  - ➢ Protecteur gastrique
  - ➢ Prévention TVP : HBPM Lovenox 0.4 (que si absent en « curatif ») +++
  - ➢ Kinésithérapie de mobilisation passive +++
  - ➢ Nursing, soins cutanés et matelas adapté

- **Contrôle tensionnel** : respect HTA physiologique
  - Protocole Loxen® Nicardipine en IVSE (1mg/h) si <u>**TA > 230/130**</u>
  - Baisse de TA doit être progressive et modérée.
- **Stabilisation cardiaque** : ttt antiarythmique, ttt d'une insuffisance cardiaque

Traitement anti-thrombotique

= uniquement après avoir éliminé un processus hémorragique à l'imagerie !!!

Antiagrégants plaquettaires

- Bénéfice modéré, commencé le plus rapidement possible
- Aspirine faible dose (160-300 mg/j)

Anticoagulation = non systématique !!

- ***CI aux anticoagulants dans l'AVCI***
  - Troubles de vigilance, déficit massif
  - Hypodensité nette précoce et étendue au TDM (surtout si origine embolique)
  - Oedème majeur
  - Infarctus hémorragique
  - CI habituelles des anticoagulants
- ***Indications***
  - 1 : Suspicion mécanisme embolique cardiaque
  - 2 : Dissection des A. cérébrales (carotides ou vertébrales) : R embolique à partir de la poche de dissection.
  - 3 : Infarctus en cours d'aggravation (refaire TDM pour éliminer une transformation hémorragique)
- ***Traitement :*** Héparine IV SE : 500 UI/Kg/j => TCA entre 1.5 et 2 x témoin (surveillance TCA et plaquettes)

Thrombolyse intraveineuse (rt-PA)

- ***En structure spécialisée*** (Stroke-center)
- ***Efficacité prouvée dans l'infarctus cérébral < 3 heures***
- ***↑ risque d'hémorragie cérébrale :*** indications et contre-indications strictes
- ***Indications :***
  - Heure de début connue
  - Diagnostic confirmé par TDM ou IRM
- ***Contre-indications :***
  - Troubles de la coagulation
  - Anticoagulant : pas d'aspirine ni d'héparine dans les 24 heures
  - Chirurgie récente
  - HTA non contrôlée (doit être < 185/110)
  - Infarctus cérébral massif (haut risque de transformation hémorragique)
- ***Traitement :*** rt-PA 0,9 mg/kg, dose maximale 90 mg, 10 % en bolus et 90 % en perfusion d'une heure
- ***Surveillance*** 24 heure en USI

Thrombolyse intra-artérielle

- I : occlusion du tronc basilaire ou carotidienne < 6 h

Autres médicaments

- *__Oedème cérébral :__*
  - ➢ Les corticostéroïdes ne doivent pas être utilisés pour traiter l'oedème cérébral.
  - ➢ Les agents hyperosmolaires (mannitol, glycérol) peuvent être utilisés.
- *__Épilepsie :__* un traitement antiépileptique préventif n'est pas recommandé.

Nb : GESTES À FAIRE ET À NE PAS FAIRE LORS DE LA PRISE EN CHARGE PRÉ-HOSPITALIÈRE

- S'assurer de l'absence d'une menace vitale immédiate.
- Évaluer le niveau de vigilance, l'importance du déficit (existence ou non d'une atteinte de l'étage céphalique, possibilité de motricité des membres supérieurs et inférieurs contre résistance ou contre pesanteur).
- Préciser le début des troubles neurologiques (par le patient lui-même ou par un témoin), ainsi que les traitements antérieurs et actuels et transmettre ces informations au service d'accueil.
- Mesurer la pression artérielle en décubitus strict.
- Organiser le transfert immédiat vers une unité neuro-vasculaire.
- Si le patient a une famille, le faire accompagner par un membre de la famille.
- Raccourcir les délais de prise en charge par un neurologue en milieu hospitalier.
- En cas d'AIT, organiser le bilan étiologique sans délai.
- Ne pas entreprendre de traitement antihypertenseur, sauf en présence d'une décompensation cardiaque.
- Ne pas utiliser de corticoïdes.
- Ne pas utiliser d'héparine.
- Ne pas faire d'injection intramusculaire.

Ttt préventif des récidives

- *__Si lié à l'athérosclérose :__*
  - ➢ **Lutte contre FDR CV**
  - ➢ **Antiagrégant** plaquettaire au long cours
  - ➢ **Endarteriectomie carotidienne** => indiquée si :
    - A l'arterio : lésion unique et accessible avec sténose > 70% et bon lit d'aval
    - Peu de séquelles neuro
    - Pas de lésions ischémiques multiples
    - Pas de CI générale à l'anesthésie
- *__Si lié à une cardiopathie embolique__*
  - ➢ Réduction d'une arythmie cardiaque sous anticoagulation efficace
  - ➢ Correction d'une valvulopathie
  - ➢ En attendant ou si impossible : ttt par AVK
- *__Si lié à une dissection carotidienne__*
  - ➢ Ttt par **AVK pdt 3 mois**, avec réalisation d'une **écho + IRM à 3 mois**.
  - ➢ Si persistance du sac anévrysmal : poursuite des AVK/antiagrégant.

A la sortie :

- Rééducation en centre adaptée
- Soutien ψ
- 100%

Accidents Ischémiques Transitoires (AIT)

Question basée sur « Prise en charge diagnostique et traitement immédiat de l'accident ischémique transitoire de l'adulte
Anaes / Service des recommandations professionnelles / mai 2004 »

Définitions

- ***Ancienne définition :*** déficit neurologique ou rétinien de survenue brutale, d'origine ischémique, correspondant à une systématisation vasculaire cérébrale ou oculaire et dont les symptômes régressent totalement en moins de 24 heures.
- ***Nouvelle définition :*** épisode bref de dysfonction neurologique dû à une ischémie focale cérébrale ou rétinienne, dont les symptômes cliniques durent typiquement moins d'1 heure, **sans preuve d'infarctus aigu (= imagerie cérébrale (IRM) normale en urgence)**

Etiologies

- Identiques aux AVC ischémiques

Signes cliniques

AIT probables

AIT possibles

- Installation rapide, habituellement en moins de 2 minutes, de l'un ou de plusieurs des symptômes suivants.
- ***Symptômes évocateurs d'un AIT carotidien :***
  - cécité monoculaire ;
  - troubles du langage (aphasie) ;
  - troubles moteurs et/ou sensitifs unilatéraux touchant la face et/ou les membres ;
  - ces symptômes traduisent le plus souvent une ischémie du territoire carotidien mais en l'absence d'autres signes il n'est pas possible de trancher entre une atteinte carotide et vertébro-basilaire.
- ***Symptômes évocateurs d'un AIT vertébro-basilaire :***
  - troubles moteurs et/ou sensitifs bilatéraux ou à bascule d'un épisode à l'autre, touchant la face et/ou les membres
  - perte de vision dans un hémichamp visuel homonyme (hémianopsie latérale homonyme) ou dans les 2 hémichamps visuels homonymes (cécité corticale) ; l'hémianopsie latérale homonyme peut être observée également dans les AIT carotidiens

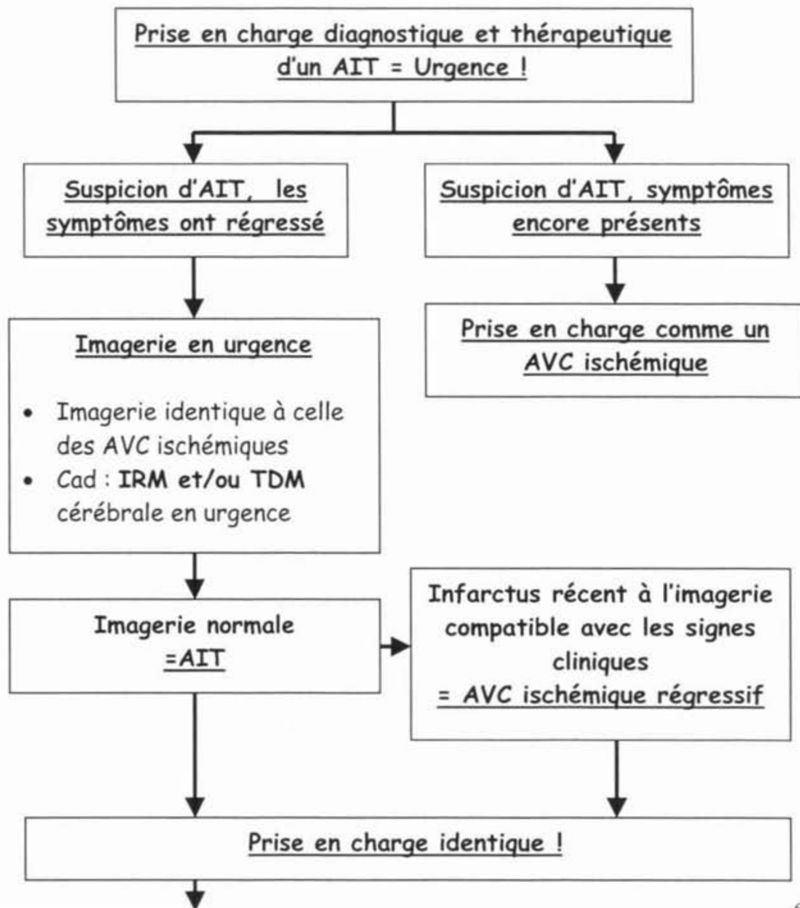
- Les symptômes suivants sont compatibles avec un AIT mais ne doivent pas faire retenir le diagnostic en première intention s'ils sont isolés :
  - vertige ;
  - diplopie ;
  - dysarthrie ;
  - troubles de la déglutition ;
  - perte de l'équilibre ;
  - symptômes sensitifs isolés ne touchant qu'une partie d'un membre ou qu'une hémiface ;
  - drop-attack.
- Le diagnostic d'AIT devient probable si ces **signes s'associent**, de façon successive ou concomitante, entre eux ou aux signes cités dans le paragraphe « AIT probables ».

Les symptômes suivants ne doivent pas, sauf exception, faire évoquer un AIT :

- altération de la conscience sans autre signe d'atteinte de la circulation vertébro-basilaire
- confusion mentale isolée ;
- étourdissement isolé ;
- amnésie isolée ;
- faiblesse généralisée ; lipothymie ;
- scotome scintillant ; acouphènes isolés ;
- incontinence sphinctérienne urinaire et/ou anale ;
- progression des symptômes (notamment sensitifs) selon « une marche » intéressant plusieurs parties du corps ;
- trouble aigu du comportement.

Diagnostic différentiel d'un AIT

- ***Affections neurologiques :***
  - migraine avec aura ;
  - crise épileptique focale ;
  - tumeurs cérébrales,
  - malformations vasculaires cérébrales,
  - hématome sous-dural,
  - hémorragie cérébrale,
  - sclérose en plaques,
  - ictus amnésique,
  - myasthénie,
  - paralysie périodique,
  - narcolepsie.
- ***Affections non neurologiques :***
  - troubles métaboliques (notamment hypoglycémie) ;
  - Vertige de cause ORL (maladie de Ménière, vertige positionnel paroxystique bénin, névrite vestibulaire) ;
  - syncope ;
  - hypotension orthostatique ;
  - syndrome d'hyperventilation ;
  - hystérie, simulation ;
  - troubles psychosomatiques.
- ***En cas de cécité monoculaire transitoire :***
  - amaurose liée à une hypertension artérielle maligne ;
  - glaucome aigu ;
  - hypertension intracrânienne ;
  - OVCR
  - névrite optique rétro-bulbaire ;
  - décollement de rétine.



Hospitalisation en urgence

En milieu spécialisé si :
- Obtention plus rapide des examens complémentaires
- AIT récidivants et récents et AIT survenant sous traitement antiagrégant plaquettaire ;
- Terrain (comorbidité, âge, isolement social).

Après avoir éliminé une hémorragie à l'imagerie

- **débuter au plus vite un traitement par aspirine, à la dose de charge de 160-300 mg/j**, en l'absence de contre- indication et dans l'attente des résultats du bilan étiologique (puis réévaluation selon)
- ***Intérêt :***
  - risque de survenue parfois précoce d'un AVC après un AIT (2,5-5 % à 48 heures) ;
  - action rapide de l'aspirine ;
  - efficacité en prévention secondaire après un AIT
  - efficacité dans la prévention des récidives à la phase aiguë de l'AVC ischémique

Bilan étiologique en urgence

- **Echo-Doppler** cervical ± trans-crânien
- Selon disponibilité, **ARM** ou angio-TDM des vaisseaux du cou
- ECG
- NFS, VS, CRP, Iono, glycémie, créatinine, coagulation

En deuxième temps, à discuter

- ETT ± ETO
- Artériographie des vaisseaux du cou
- Bilan glycémique et lipidique
- Ac anti-phospholipides, Holter ECG, PL

Lacunes cérébrales

Petits infarctus cérébraux de diamètre < 15 mm ⇒ occlusion des branches perforantes artériolaires profondes

Etiologies
- HTA chronique +++
- Tabac, diabète

5 grands syndromes lacunaires

Syndrome		Topographie
Hémiplégie ou hémiparésie motrice pure	proportionnelles, ou brachio-faciales	lacune sur la voie pyramidale , bras post. capsule interne
Trouble sensitif hémicorporel pur	déficit isolé de la sensibilité superficielle et/ou profonde avec paresthésies, dysesthésies, touchant souvent face, mi, ms	thalamus controlatéral
Dysarthrie-main malhabile	± Babinski et PFC	pied de la protubérance controlatérale
Hémiparésie ataxique	hémiparésie+ hémisyndrome cérébelleux homolatéral au déficit moteur	boucle cortico-ponto-cérébelleuse controlatérale
Hémiparésie + hémi-hypoesthésie		atteinte des voies pyramidales et sensitives controlatérales dans la capsule interne

- Atteintes les plus fréquentes : **pied de la protubérance et capsule interne**

Evolution
- *A court terme*, généralement favorable : régression partielle ou complète en qq. semaines
- *A long terme* évolution vers un état multi-lacunaire : **Sd pseudobulbaire + marche à petit pas + incontinence urinaire et démence vasculaire**

Traitement
- *Aigu :* idem AVCI (! anticoagulants CI si HTA !)
- *Prévention des récidives :* HTA, tabac, diabète, antiagrégants

AVC hémorragique (hémorragie intra-parenchymateuse)

Déficit neurologique
- Persistant ++, apparition brutale
- Proportionnel le plus souvent

Troubles de la conscience
- Obnubilation ⇒ coma

Céphalées + vomissements

Facteurs favorisants
- HTA, tabac
- Age
- Intox alcoolique
- prise d'antiagrégant, anticoagulant

TDM cérébrale ++ en urgence

- ***Sans injection :***
  - Hyperdensité spontanée homogène arrondie (taille et topographie)
  - Signes associés : hémorragie méningée et/ou ventriculaire, œdème périlésionnel (hypodensité mal limitée en couronne), effet de masse, hydrocéphalie aiguë
- ***Puis avec injection (angioscanner) :***
  - Malformation vasculaire
  - tumeur

↓

IRM
- Intérêt moindre en urgence : seul T2* montre l'hémorragie dans les 1ères 24 heures
- Intérêt ensuite pour tumeur et malformations vasculaires

↓

Etiologies

HTA chronique (50%)
- Age > 50 ans
- HTA connue ou signes d'HTA chronique (FO, HVG)
- Hématome localisé : **NGC, capsule int, cervelet, protubérance**
- Pas d'atypie sur TDM, donc pas d'artériographie à réaliser

Rupture malformation vasculaire
- Age < 50 ans
- ATCD perso/fam de malf.vasculaire (cf229)
- Hémorragie méningée associée
- Localisation lobaire ou intraventriculaire
- Artériographie diagnostique et thérapeutique

Autres
- **Nécrose hémorragique d'une tumeur cérébrale** (5-10%):
- **Angiopathie amyloïde** (5%) ± Mie d'Alzheimer => Hématome lobaire +++
- **Trouble de l'hémostase et coagulation**
- **Angéite**
- **Endocardite** infectieuse (anévrisme mycotique)
- **Etiologie inconnue dans 20% des cas**

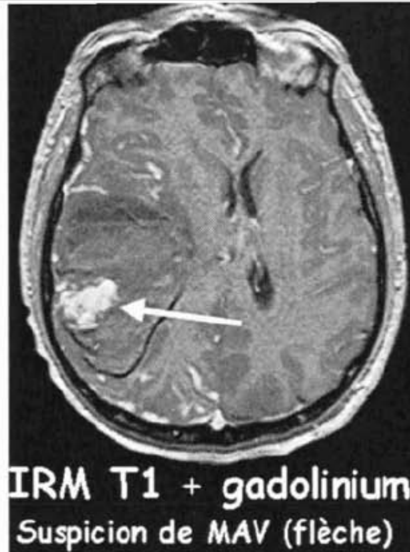
Evolution
- Mortalité = 30%, pronostic fonctionnel meilleur que AVCI
- ***Complications immédiates :***
  - ➢ Engagement cérébral
  - ➢ Inondation ventriculaire
  - ➢ Hydrocéphalie aiguë
- ***Complications tardives :***
  - ➢ Complications de décubitus ++
  - ➢ Récidive : surtout si anévrisme, peu élevé si HTA
  - ➢ Epilepsie séquellaire

Traitement

Traitement médical
- Hospitalisation en urgence en réa neuro
- Liberté des VA, O2T ± SNA et IVM à jeun, SNG
- Surveillance TA et ↘ progressive éventuelle
- **Mesures antioedémateuses :**
  - ➢ Position 1/2 assise
  - ➢ Restriction hydrique
  - ➢ ± Mannitol 20% (250 mg/kg IV en 20 min) ou glycérol
  - ➢ ± Corticoïdes (très discutés)
- RHE, renutrition, nursing, mobilisation passive précoce
- Anticonvulsivant si crise
- **Arrêt de tout anticoagulant ou antiagrégant**
- **Rééducation**

Tt Chirurgical (ou radiologique)
- Rare !
- **Evacuation en urgence** si aggravation progressive, surtout si sujet jeune ± dérivation ventriculaire externe
- **Anévrisme** (cf. hémorragie méningée)
- **MAV** (pas en urgence) :
  - ➢ Chirurgie d'exérèse
  - ➢ Embolisation endovasculaire après cathétérisme hypersélectif des pédicules nourriciers
  - ➢ Radiothérapie stéréotaxique







<u>Hémorragie intra-parenchymateuse sur MAV</u>

- TDM : hématome intra-parenchymateux spontanément hyperdense avec engagement sous-falcoriel



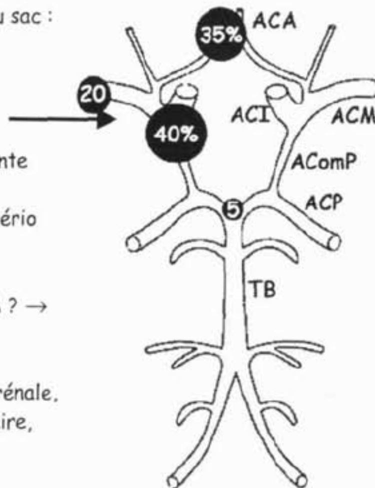
- <u>Après chirurgie :</u>
  - Diminution de la taille de l'hématome
  - Absence d'engagement
  - Pneumencéphalie (bulles + croissant frontal droit)
  - Persistance hyperdensité spontanée
- <u>Artériographie :</u> peloton veineux avec vascularisation artérielle et veineuse

Hémorragie méningée non traumatique

Etiologie

•*Anévrismes artériels intracrâniens (75%)*
➢ Dilatation sacciforme de la paroi d'une artère cérébrale : sac anévrismal s'implante sur l'artère par le collet
➢ Taille de qq. mm à qq. cm
➢ Le risque de rupture augmente avec la taille du sac : devient significatif si > 7 mm
➢ Localisation :
- Vaisseaux de la base du cerveau (polygone de Willis), à 90% sur territoire de carotide int. (terminaison de la carotide int. > a. communicante ant. > bifurcation de a. cérébrale moyenne)
- Très souvent multiples (20%) : intérêt de l'artério des 4 axes
➢ Etiopathogénie :
- ± rôle de facteurs congénitaux et acquis (HTA ? → ne favoriserait que la rupture)
- Formes familiales possibles
- Association à d'autres maladies : Polykystose rénale, Marfan, Ehler-Danlos, dysplasie fibro-musculaire, coarctation de l'aorte

•*Autres anévrismes*
➢ Anévrismes mycotiques : embole septique dans paroi artérielle
➢ Anévrismes fusiformes dus à athérosclérose (carotide int. , a. vertébrales)



Physiopathologie

•Irruption de sang dans espace méningé qui provoque :
➢ Œdème cérébral + HTIC
➢ Formation d'un caillot sur la zone de rupture : risque de récidive
➢ Spasme artériel : CI à tout geste radio ou chir.

•*Malformations artério-veineuses (= angiomes) :*
➢ Rarement hémorragie méningée pure, plutôt cérébrales
➢ Cause la plus fréquente des hémorragies cérébro-méningée de l'enfant
➢ Evolution lente, ! possibilité d'expression clinique : épilepsie, céphalées unilatérales toujours du même côté, déficits neuro brutaux ou progressifs (ischémiques (vol vasculaire) ou compressifs), HTIC due à un angiome volumineux, souffle intracrânien
➢ Imagerie : hyperdensités dues aux calcifications, aspect serpigineux avec peloton vasculaire anormal

•*Troubles de l'hémostase*

•*20% des cas : bilan négatif :* répéter l'angiographie cérébrale à 1 mois

Clinique

- Rupture d'anévrisme : souvent entre 30 et 60 ans, femmes++
- *Début brutal* après effort ou exposition au soleil :
  - **Céphalée** aiguë, intense, d'emblée maximum → toute céphalée aiguë = hémorragie méningée jusqu'à PDC !
  - **Photophobie, phonophobie**
  - **Vomissements** en jet
  - **Troubles de la conscience** ± troubles → (agitation, Sd confusionnel)
  - Formes frustres (épistaxis méningée) : céphalées modérées d'allure migraineuse
  - Crise convulsive
  - Mort subite, coma d'emblée
- *Examen clinique :*
  - Sd méningé : raideur douloureuse de la nuque, signes de Kernig et Brudzinski
  - Signes végétatifs : bradyc ou tachyc, instabilité tensionnelle, ↗ T°, polypnée
  - Signes neuro diffus inconstants (sans valeur localisatrice) : Babinski bilatéral, ROT vifs, paralysie du VI (HTIC)
  - Signes de localisation possibles !
    - Si hématome parenchymateux (hémorragie cérébro-méningée)
    - Spasme artériel
    - Le plus souvent : atteinte du III (avec céphalée → ophtalmoplégie douloureuse) ∀ rupture d'anévrisme de la face post. de la carotide/ Hémiparésie, hémianopsie ...
  - FO : ± hémorragies rétiniennes ou vitréennes, œdème papillaire
  - Classement de l'hémorragie méningée (Hunt et Hess)

Gravité clinique = Classification de Hunt et Hess

I	Asymptomatique ou céphalée et/ou raideur de nuque minimes
II	Céphalée modérée à sévère, raideur de nuque, pas d'autre déficit neurologique qu'une paralysie d'un nerf crânien
III	Somnolence, confusion ou déficit neurologique léger
IV	Stupeur, hémiparésie, troubles végétatifs
V	Coma profond, rigidité de décérébration

Scanner cérébral sans injection

- Examen clef : en urgence
- Affirme le dg : **hyperdensité spontanée au niveau des citernes de la base, vallées sylviennes, scissure interhémisphérique ou à la convexité (sillons corticaux)**
- Recherche de complications : hématome intraparenchymateux associé, rupture intraventriculaire, hydrocéphalie aiguë
- Suivi de l'évolution : récidive ? Ischémie due à spasme ?
- ! Normal si hémorragie méningée discrète ou ancienne
- Nb : anévrisme très rarement visible au scanner

Si scanner normal

Si HM au scanner

Ponction lombaire

- En décubitus latéral, avec prise de pression du LCR, bioch, cyto, **recherche de pigments sanguins**, ED et culture

Hémorragie méningée	PL traumatique
↗ pression d'ouverture	Pression d'ouverture normale
Liquide sanglant ou rosé de façon uniforme	Liquide de moins en moins sanglant
Incoagulable	Coagulable
Centrifugation : surnageant xanthochromique	Surnageant clair
Présence de pigments sanguins dans le surnageant	Pas de pigments sanguins
Erythrocytes crénelés abondants Leucocytose proportionnelle au sang périphérique puis prédominance lymphocytaire Macrophages	Erythrocytes non altérés Pas de macrophages

- Bilan pré-op complet
- Anomalies fréquentes : hyperglycémie, hyponatrémie

Artériographie des 4 axes

- Diagnostique, pronostique et thérapeutique
- Pratiquée avant 48 heures, systématiquement, en absence de CI opératoire
- Visualise malformation : **image arrondie d'addition** opacifiée aux temps artériels précoces ∀ topo, volume, rapports, forme, siège du collet
- Recherche **autres anévrismes associés, spasme artériel**
- Si normale : répétée 1mois plus tard

Nb :

- Artériographie précédée de plus en plus souvent d'un angioscanner des vaisseaux cérébraux et/ ou d'une IRM/ARM ⇒ Mise en évidence ++ des anévrismes et FAV
- Doppler transcrânien systématique pour rechercher un vasospasme

Complications

- ***Aiguës***
  - HTIC par : irruption de sang dans espace sous-arachnoïdien, œdème cérébral, hydrocéphalie aiguë
  - Spasme artériel :
    - Fréquent (50%)
    - Sévérité fonction du volume de hémorragie
    - Survient entre **4ème et 10ème jour** d'évolution
    - Entraîne (débit sanguin avec ischémie d'aval : asymptomatique ou symptomatique (troubles de la vigilance, signes focaux, hypodensité au scanner)
    - Objectivé par artério ou doppler transcrânien
  - Récidive hémorragique : 30% des cas ! Maximum dans **15 premiers jours**, souvent plus grave que hémorragie initiale
  - Complications générales : hyponatrémie, hyperthermie, HTA, arythmie cardiaque, hyper glycémie, pneumopathie infectieuse, ulcère de stress, OAP, hémorragies rétro-vitréennes
- ***A distance :***
  - Séquelles neuro
  - Hydrocéphalie à pression normale (blocage des granulations de Pacchioni)
  - Epilepsie
  - Récidive

Pronostic

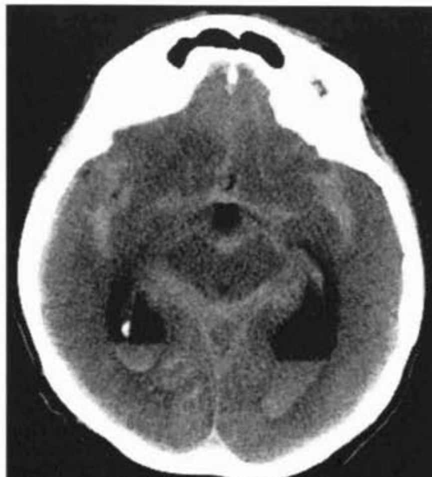
- ***Mortalité*** : 60% dont 10% durant les 3 premiers jours
- ***Facteurs de mauvais pronostic :***
  - Age > 70 ans
  - Troubles de la conscience sévères
  - Saignement abondant
  - Siège : ACA, zone non accessible à chir.
  - Spasme artériel

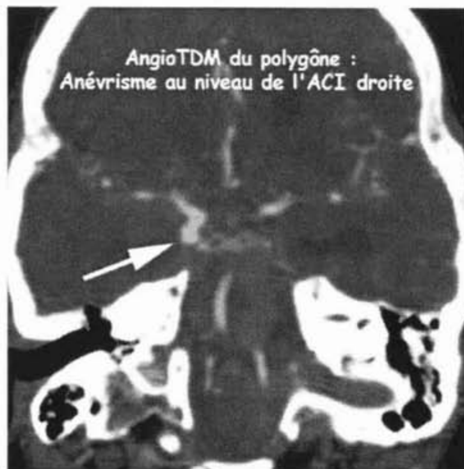
Traitement symptomatique

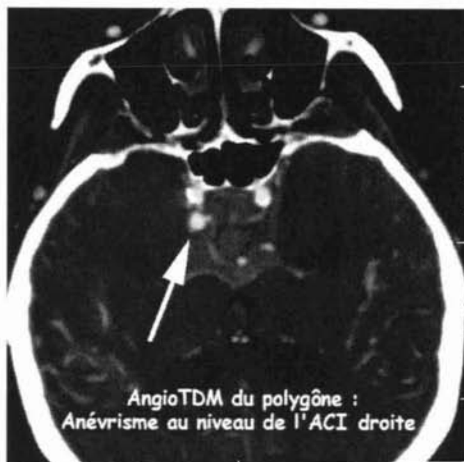
- H en neurochir en urgence
- Repos au lit strict au calme, VVP, Liberté des VA ± IVM, arrêt de l'alimentation orale, SNG
- Réhydratation, contrôle strict de la TA (± 150 mmHg)
- **Prévention du spasme par : Nimodipine (Ica) ++**
- Tt antiépileptique systématique : Rivotril®
- Antalgiques ± sédatifs
- ! arrêt de tout anticoagulant ou antiagrégant

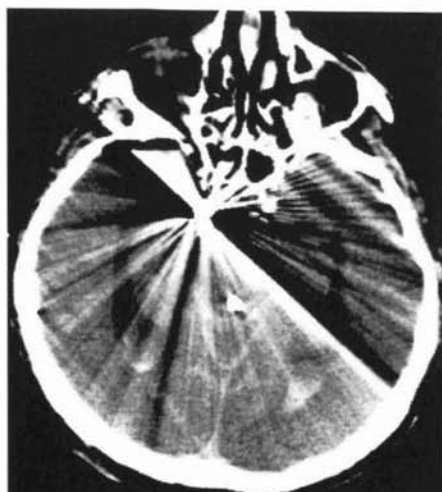
Traitement curatif indispensable

- ***Neuroradiologique*** : **exclusion de l'anévrisme** (ballonnet largable ou spires métalliques)
- ***Chirurgical :***
  - Anévrisme : dissection de la malformation, isolement du collet, exclusion de l'anévrisme par pose d'un clip sur le collet
  - Si hydrocéphalie : dérivation externe en urgence
  - Si MAV : chirurgie d'exérèse ou embolisation endovasculaire après cathétérisme hypersélectif des pédicules nourricier ou radiothérapie stéréotaxique


TDM sans injection
Hémorragie sous-arachnoïdienne et intraventriculaire


AngioTDM du polygône :
Anévrisme au niveau de l'ACI droite


AngioTDM du polygône :
Anévrisme au niveau de l'ACI droite


TDM sans injection :
Coïl après embolisation de l'anévrisme

Thrombophlébite cérébrale

- Pathologie rare : thrombose des sinus veineux et/ou des v. cérébrales
- Volontiers hémorragique, ne correspond pas à territoire artériel systématisé, pronostic favorable

Clinique

- ***HTIC + crises convulsives +++*** partielles (typiquement motrices hémicorporelles) ou généralisées
- ***Signes neurologiques focaux :***
  - Sinus longitudinal sup. : hémiplégie initiale puis déficit moteur bilatéral ± limité aux m.i.
  - Sinus latéral gauche : aphasie
  - Sinus caverneux : chémosis, exophtalmie, ophtalmoplégie douloureuse avec atteinte des n. oculomoteurs

Etiologies :

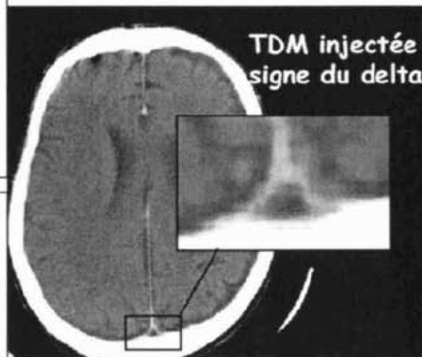
- ***Causes générales*** : chir., post-partum, CO, hémato, maladies de systèmes (Behcet ++, LED), cancers
- ***Locorégionales*** : extension foyer infectieux (oreille interne, mastoïdite, sinus maxillaires, staphylococcie maligne de la face), méningite bactérienne

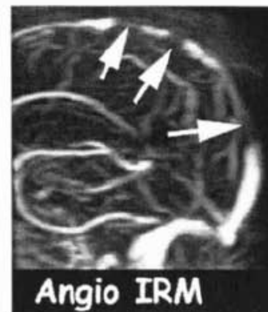
Traitement

- ***Symptomatique*** : antalgiques, anti œdémateux, anti épileptique si crise
- ***Etiologique*** : ATB, corticoïdes (Behcet, LED)
- ***Anticoagulation*** efficace (relais AVK 3 mois)

Paraclinique

- ***Scanner cérébral sans et avec injection :*** hyperdensité spontanée de la veine, signe du delta (aspect de triangle vide du sinus longitudinal sup.), hypodensité d'un territoire sans topographie artérielle ± hyperdensité si infarctus hémorragique, effet de masse (petits ventricules)
- ***IRM*** : hyper T1 de la veine thrombosée et du territoire.
- ***ARM :*** visualise le sinus. Image de soustraction
- ***Artériographie :*** spécifique ++ : clichés au temps veineux : opacification incomplète ou absente des sinus et/ou v. corticales thrombosés
- ***Bio :*** recherche trouble de l'hémostase et Sd infla.





N°146 - Tumeurs intra-crâniennes

Signes cliniques (non spécifiques)

Symptômes de dysfonctionnement encéphalique

- ***Tableau mineur :*** Asthénie, perte de l'élan vital, difficultés à la poursuite de tâches prolongées, diminution des capacités de concentration et de la libido, apparition de réactions anxieuses devant toute tâche même sans difficulté réelle.
- ***Tableau majeur :*** modifications comportementales, erreurs de jugement, courts épisodes de désorientation, discrète altération des fonctions mnésiques ou intellectuelles.
- ***Dg différentiel :*** Sd dépressif ou démentiel

Symptômes liés au caractère expansif de la lésion

- ***Syndrome céphalalgique focal***
- ***HTIC (cf. après) :***
  - **Céphalées** souvent à prédominance matinale, bilatérales, lancinantes, avec des renforcements paroxystiques apparaissant lors des changements de position, lors de la toux, de l'éternuement
  - **Vomissements**
- ***Blocage ventriculaire :*** par clapet au niveau des ventricules latéraux (trous de Monro), soit au niveau de l'aqueduc de Sylvius ou encore du foramen de Magendie : accès d'HTIC

Syndromes neurologiques focalisés

Lésions corticales	Phénomènes déficitaires ou épileptiques
toute manifestation épileptique survenant chez un sujet adulte sans antécédent de ce type évoque une lésion focale et impose le bilan de neuro-imagerie !	
processus expansifs profonds des hémisphères cérébraux	syndromes déficitaires moteurs, sensitifs, sensoriels ou des fonctions cognitives
structures de la fosse postérieure	signes cérébelleux ou d'atteinte des nerfs crâniens ou du tc

! signes parfois trompeurs : sd vertigineux lié à des lésions hémisphériques, discrétion de la symptomatologie de volumineux processus expansifs de l'hémisphère mineur, symptomatologie pseudocérébelleuse de lésions frontales ou pariétales.

CAT devant ces signes

examen clinique neurologique

- recherche de la confirmation des signes focaux
- quantification de leur importance,
- mise en évidence de signes passés inaperçus
- Puis examen clinique complet avec évaluation de l'état fonctionnel du patient (Karnofsky, OMS)

Fond d'œil

- Recherche d'œdème papillaire (HTIC)
- N'est plus pratiqué en dehors des services spécialisés.

TDM sans et avec injection de produit de contraste

Elimine un diagnostic différentiel

- tableau de « pseudotumeur cérébrale » (HTIC bénigne)
- thrombophlébite cérébrale
- méningite chronique
- hématome sous-dural post-traumatique.

IRM en urgence : intérêts

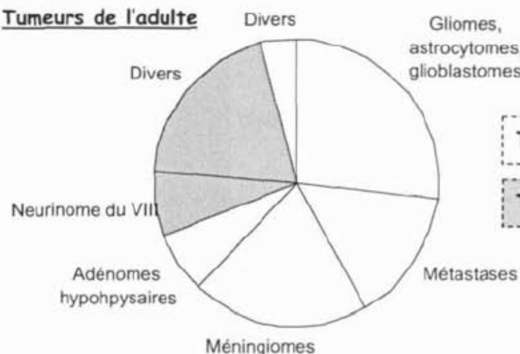
- Dg de tumeur
- Localisation (intra- ou extraparenchymateuse, intraventriculaire)
- caractéristiques morphologiques (structure, limites, volume, extension) et retentissement sur les structures cérébrales (effet de masse, engagements, hydrocéphalie) ;
- évoquer la nature et tenter d'évaluer le degré de malignité de la lésion ;
- guider l'indication et la planification du geste chirurgical (biopsie ou exérèse) quand il est indiqué
- surveillance post-thérapeutique.

	Localisation	Histologie	Atteintes	Imagerie
Tumeurs sous-tentorielles	Tumeurs intra-axiales			
		Enfant		
		Astrocytome bénin	cervelet	Lésion kystique. Prise de contraste (PC) fine de la paroi du kyste
		Médulloblastome malin	Vermis cérébelleux	Hyperdense. PC homogène intense
		Ependymome bénin et malin	V4	Lésion hypodense, ↑ du vol. du tronc, PC inconstante. IRM +++ : hypoT1 et hyperT2
		Adulte		
		Métastase	Non spécifique	Isodense. PC arrondie, annulaire ou nodulaire. Œdème peri-lésionnel ++. Multiples
		Médulloblastome	Hémisphère cérébelleux	Isodense. PC intense. Pas d'oedème
		Hémangioblastome	Tronc, cervelet	Kyste liquidien, PC du nodule mural. Parfois PC nodulaire souvent multiple. Angiographie caractéristique : lésions hypervasculaires avec retour veineux précoce.
		Gliome du tronc	Tronc cérébral	Iso ou hypodense. Augmentation du volume du tronc. PC inconstante. IRM ++ : hypoT1 et hyperT2
		Lymphome	Non spécifique (périventriculaire)	Isodense. PC intense régulière ou irrégulière. Souvent atteinte des parois du V4. Pas d'oedème
	Tumeurs extra-axiales	Neurinome	Angle ponto-cérébelleux (VIII) : acoustique ++, pointe du rocher (V), trous déchirés postérieurs (IX, X, XI)	Isodense. PC homogène et arrondie. Réaction oedémateuse variable
		Méningiome	Face endocrânienne postérieure du rocher, clivus, trou occipital	Isodense, PC homogène, base d'implantation large sur la dure-mère. Réaction oedémateuse variable. IsoT1 et isoT2 (identique eau tissu cérébral) parfois hypoT1 et hyperT2

	Tumeur glomique	Trous déchirés postérieurs	Ostéolyse ++. Isodense. PC intense et homogène. Néovascularisation ++
	Chordome	Clivus	Ostéolyse irrégulière. Isodense. PC modérée. IRM +++
	Kystes dermoïdes et épidermoïdes	Angle ponto-cérébelleux, grande citerne	Hypodense. Pas de PC. HypoT1 et hyperT2 sauf cloisons graisseuses (HyperT1)
Tumeurs sus-tentorielles — **Tumeurs extra-axiales**	Méningiomes		
	Kystes dermoïdes et épidermoïdes		
Tumeurs intra-axiales	Métastase		Isodense. Oedème ++. PC arrondies, nodulaires ou annulaires multiples ++
	Lymphome		Isodense. Oedème discret ou absent. PC irrégulière, intense. Parfois PC des parois des ventricules (épendymite). Lésion unique ou multiple.
	Astrocytome		Hypodense ou isodense. Absence de PC. IRM ++. HypoT et hyperT2
	Gliome malin		Isodense. Œdème ++. PC hétérogène avec zone hypodense centrale (nécrose)
	Oligodendrocytome		Hypodense + calcifications en mottes ou curvilignes. Absence de PC
Tumeurs intra-ventriculaires	Papillome	Région pinéale	Carrefour ventriculaire. Calcifications. PC. Homogène
	Méningiome		
	Kyste colloïde		V3. Hyperdense. Pas de PC. Aspect en bulbe d'oignon. HypoT1 et hyperT2
	Astrocytome		Isodense. PC irrégulière. Envahissement des parois. IRM ++ : bilan topographique
	Ependymome		VL++. Iso ou hyperdense. PC homogène. Envahissement des parois des ventricules

	Pinéalome et germinome		Isodense. Parois calcifiées et contraste intense, homogène. Hydrocéphalie ++
	Tératome		Hypodense (kyste) et calcifications. PC hétérogène. IRM hyperT1 car graisse
Tumeurs suprasellaires	Adénome		PC homogène. Augmentation de vol. de la selle turcique
	Craniopharyngiome		Calcifications + kyste. PC de la paroi du kyste
	Astrocytome (gliome du chiasma)		↑ de la taille du chiasma (IRM ++)
	Hamartome		Isodense. Extension de la citerne interpédonculaire. PC peu intense. Enfant ++
Tumeurs de la base	Tumeurs osseuses primitives : Chondrosarcomes, chondromes, chordomes ostéomes, ostéoblastomes, ostéosarcomes,		
	Métastases		
	Envahissement de la base par des tumeurs de voisinage		

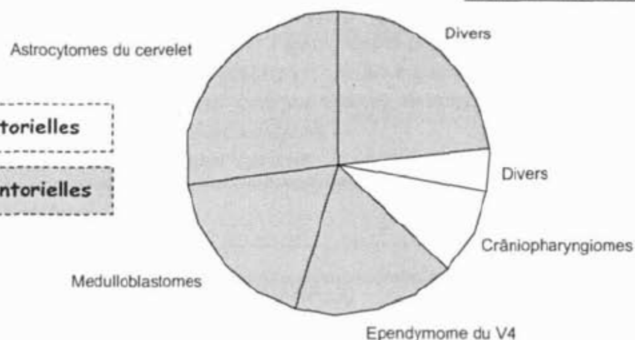
Tumeurs de l'adulte



Tumeurs sus-tentorielles

Tumeurs sous-tentorielles

Tumeurs de l'enfant



T1

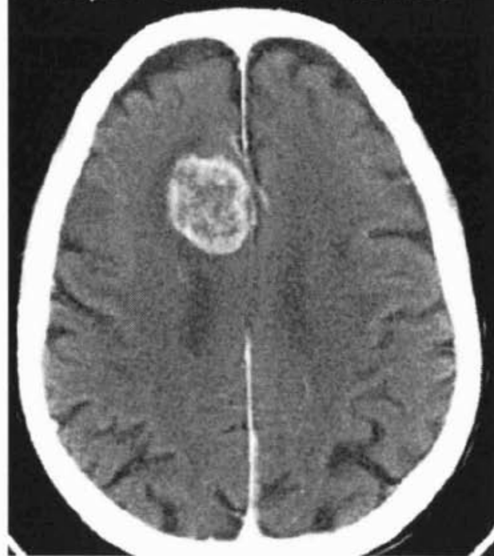
T1 + gado

FLAIR

T2

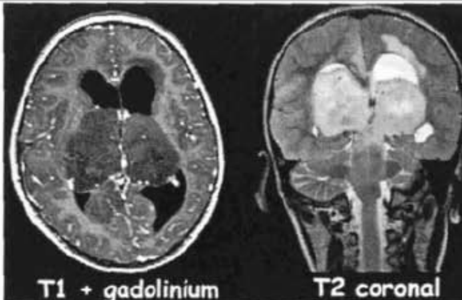
Méningiome

- Hypervasculaire : fortement rehaussé par le gado
- hypoT1 et hyperT2 peu marqués



Nb : les tumeurs gliales (gliomes)

À l'étage supratentoriel, les gliomes représentent environ un tiers des tumeurs cérébrales de l'adulte, dont la moitié sont des glioblastomes.



Astrocytome de bas grade chez une fillette de 6ans

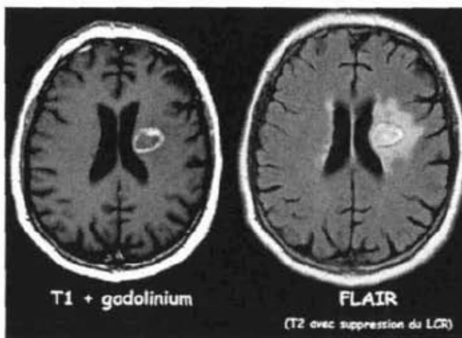
- Masse développée aux dépends du tc avec extension intraventriculaire entraînant une dilatation des VL
- HypoT1 et hyperT2
- Non rehaussée après gadolinium

Différents types d'astrocytomes

	Age	Grade	PC	Localisation	Remarques
Pylocitique	< 20 ans	1	+	Cervelet, chiasma, HT	Kyste avec prise de contraste murale, calcification possible, exérèse de bon pronostic
Bas grade	Adulte jeune	2	-	Hémisphères, cortex	Masse infiltrante, progression vers anaplasique ou grade IV, survie 7-10 ans
Anaplasique (25%)	Adulte jeune	3	+	Hémisphères, tc	Survie de 2 ans, pas de nécrose. Apparition de novo ou transition lente d'un bas grade
De grade IV (50%)	Adulte jeune	4	+ avec nécrose centrale	Hémisphères, tc	Tt chir si < 65 ans
Glioblastomes	50-60ans	4	+ avec nécrose centrale	Hémisphères, tc	Peut se répandre au LCR, pas de transition des autres astrocytomes

Facteurs pronostiques du gliome

- Age : après 65 ans la chirurgie n'améliore pas pronostic
- Statut clinique
- Critères histologiques de malignité (prolifération vasculaire et nécrose)
- Extension et dissémination
- Prise de contraste
- Résidus post- chirurgicaux



Glioblastome chez un homme de 59 ans

- hypoT1 et hyperT2
- Prise de contraste périphérique avec nécrose centrale
- Œdème perilésionnel

Nb : HTIC

Céphalées
- Le matin, intermittentes, ↑ efforts, toux, décubitus, résistantes aux antalgiques

Vomissements
- En jet
- Soulageant les céphalées

Troubles de la vigilance
- Obnubilation
- Somnolence

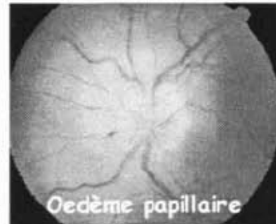
Ralentissement psycho-moteur

Troubles visuels
- Atteinte du VI (non spécifique)
- Flou visuel

3 mécanismes
- ↑ pression du parenchyme : œdème, POE
- ↑ pression sanguine : thrombophlébite, vasodilatation par hypercapnie
- ↑ Quantité de LCR : hydrocéphalie

3 risques
- Cécité (atrophie du nerf optique)
- Engagement
- Ischémie

Fond d'œil
Oedème papillaire bilatéral



Imagerie
- **TDM** sans injection en urgence :
  - Œdème cérébral diffus, hydrocéphalie
  - Cause + retentissement
- **IRM** selon données de la TDM

Engagement

- ***Signes annonciateurs d'engagement :***
  - ↑ troubles de la vigilance
  - Troubles cardio-respiratoires
  - Hypothermie
  - Hoquet
  - Hypertonie cervicale
- ***Engagement temporal (uncus de l'hippocampe)***
  - Coma profond
  - Atteinte du III : mydriase unilatérale, ptosis, aréflexie
  - Compression des pédoncules cérébraux : hémiplégie controlatérale, décérébration
  - Compression ACP : HLH
- ***Engagement des amygdales cérébelleuses :***
  - Céphalées occipitales, irradiation à la nuque,
  - Compression du bulbe : risque arrêt respiratoire ++
  - Crises toniques postérieures
- ***Engagement de la circonvolution cingulaire*** (faux du cerveau) : risque = ACA
- ***Engagement central***

Principales pathologies révélées par une HTIC

- Tumeur cérébrale ++
- Abcès
- HSD chronique
- Thrombophlébite cérébrale
- Hydrocéphalie congénitale
- HTIC pseudotumorale = HTIC bénigne (mais risque de cécité)

CAT

- **Eviter hypoxie et hypercapnie** : oxygénothérapie ++ avec ventilation optimale
- **Position 1/2 assise + restriction hydrique**
- **Anti-oedémateux** :
  - Corticoïdes : abcès, tuemur
  - Solution hypertonique : mannitol puis relai par glycérol po
- **Traitement étiologique ++**



1. Engagement de la circonvolution cingulaire
2. Engagement central
3. Engagement temporal
4. Engagement des amygdales cérébelleuses

N°188 – Céphalées aiguës ou chroniques

- **Devant une céphalée aiguë, la crise de migraine est un dg d'élimination, même chez un patient migraineux connu**
- **Toute céphalée récente subaiguë chez le sujet âgé = Horton jusqu'à PDC**
- **Toute céphalée d'aggravation progressive = processus expansif intracrânien ou thrombophlébite cérébrale jusqu'à PDC**
- **Causes les plus fréquentes de céphalées chroniques = céphalées de tension et post-traumatiques**

Interrogatoire +++

- ***Contexte***
  - Notion de TC, prise médicamenteuse, Sd infectieux , état psychologique : anxiété, dépression…
- ***ATCD personnel et familiaux***
- ***Caractéristiques de la céphalée***
  - Siège, irradiation, horaire, sévérité (incapacité, réveille ou empèche de dormir), facteurs aggravants / calmants
  - Existence d'une aura migraineuse
  - Mode évolutif : début, durée, variations ds le temp, par crise avec intervalle libre, …
- ***Signes d'accompagnement*** :
  - Fièvre, N/V, AEG, tbles visuels, tbles des fonctions supérieures, photophonophobie, déficit neurologique focal, arthralgie/myalgie, hyperesthésie du cuir chevelu, manifestations neurovégatatives, obstruction nasale, rhinorhée purulente, …

Examen clinique

- ***6 items systématiques***
  - Prise de la TA
  - Prise de la **température**
  - Rechercher une **raideur** méningée
  - Palpation des **artères temporales**
  - Examen **neuro** à la recherche de signes de localisation
  - **FO** : œdème papillaire
- ***+ examen neurologique complet***

Bilan paraclinique

- A adapter en fonction de l'orientation étiologique
- *TDM cérébral sans PDC ! !* : systématique devant toute céphalée aigue d'installation très brutale : Hgie méningée
- *PL* : en cas de suspicion de méningite ou d'hgie méningée avec TDM normal
- *Angio-IRM* : si suspicion de thrombophlébite cérébrale
- *Echo-doppler cervical et IRM cérébrale* : Si suspicion de dissection carotidienne ou vertébrale
- *VS* en urgence : Si céphalée aiguë du sujet âgé (Horton)

CEPHALEES ANCIENNES		CEPHALEE RECENTE	
Stable, permanente	**Céphalées récurrentes**	**Installation brutale**	**Installation progressive**
-**Céphalées psychogènes** : très fréquentes, permanentes, vertex ou nuque, résistantes aux antalgiques, état général conservé -***Sd subjectif des Trauma crâniens*** : Eliminer un HSD chronique. -**Médocs** : pilule, nitrés, abus chronique d'antalgiques ou d'ergotamine -**Intox au CO** -**Anémie, polyglobulie** -**Insuff.respi et hypercapnie** -**Hypoxie** **(altitude)** -**Tble de la réfraction ou de la vision binoculaire**	-**Migraines** -**Algies vasculaires de la face** -**Névralgie du trijumeau** -**Névralgie du glosso pharyngien** : base de la langue loge amygdalienne paroi postérieure du pharynx irradiation vers l'oreille -**Céphalées post traumatiques** : hématome sous dural, syndrome subjectif des traumatisés crâniens, hémorragie méningée -**Céphalées des spécialistes** : **ATM** (SADAM : **D.C.R.S.**) sinusites chroniques, névralgie d'Arnold (dl en éclair partant de la partie latérale de la nuque et remontant jusqu'à l'œil), PR et SPA, malformation de charnière cervico-occipitale… -**poussée d'HTA** : une HTA chronique légère ou modérée n'entraîne pas de céphalée. Seule une poussée hypertensive avec élévation de la diastolique > 25 % peut entraîner une céphalée aiguë -**Malformation artério veineuse** : céphalées de topographie constante, continues ou intermittentes quasi-migraineuse mais FIXES, tjs du même côté ± crises comitiales	-**Hgie méningée** : très brutale, en coup de poignard avec photo/phonophobie -**Méningite aiguë** -**HTIC aigue** : intermittente, sans topoG, surtout en fin de nuit ou au réveil, augmentée par la toux, les efforts et la position allongée + raideur -**Encéphalopathie hypertensive** frontooccipitale pulsatile, phosphénes, acouphénes, épistaxis, confusion, vomissement -**Dissection carotidienne ou vertébrale** -**Hématome intra cérébral** -**Thrombophlébite cérébrale** -**Glaucome AAF** : Dl oculaire intense avec BAV brutale, œil rouge, photophobie, mydriase areflexique et souvent nausées, vomissements -**Sinusite aiguë** : pulsatile, sous orbitaire, majorée par proclive, toux éternuement et effort, + Obstruct° et rhinorrhé -**Crise de migraine** : diagnostic d'élimination	-**PEIC**: céphalée matinale avec vomissements en jet, HTIC, examen neuro anormal,TDM en urgence (hématome SD, tumeur, abcès) **Horton** : **> 50 ans** quasi constant, région fronto temporale, exacerbées par le contact, violentes, pulsatiles ; Hyperesthésie du cuir chevelu, claudication machoire, toux sèche rebelle ± PPR -**Thrombophlébite cérébrale** -**Méningite subaiguë** -**Sd subjectif des TC** -**Sd post PL** -**Céphalée post effort** -**Fièvre** qq soit sa cause

Céphalées de tension = psychogènes

- Cause la + fréquente de céphalées
- ***Céphalée typique dans un contexte anxiodépressif***
  - ➢ **Siège** : bilatéral, cervico-occipital
  - ➢ **Type** : gène, impression de tête vide plus qu'une réelle douleur
  - ➢ **Mode évolutif** : Quotidienne sur des mois ou des années, s'aggrave lors des périodes de tension psychologique et s'atténue pdt les vacances, **n'entrave ni le sommeil, ni les activités quotidiennes**
  - ➢ Pas de nausées ni de vomissements
- ***Ex. clinique neurologique normal*** avec douleur lors de la **pression des muscles** du cou car ils sont contractés
- ***Traitement :***
  - ➢ Abord psychothérapeutique
  - ➢ Massages
  - ➢ Hygiène de vie
  - ➢ Anxiolytiques : BZD ou ADT
  - ➢ Mettre en garde contre le risque de dépendance liée à l'utilisation excessive de médicaments antalgiques

Céphalées post-traumatiques

- ***Céphalées à la phase aiguë d'un TC*** : penser hémorragie méningée, Hématome intra ou extra-cérébral
- ***Céphalées à la phase subaiguë d'un TC*** : éliminer la dissection carotidienne (CBH) ou vertébrale
- ***Céphalée + tardive :*** éliminer un HSD chronique (signes focaux, Sd confusionnel, somnolence associées ; le tout s'aggrave sur plusieurs semaines progressivement => TDM cérébral = diagnostic)
- ***Céphalée post-traumatique chronique*** (dans le cadre du Sd subjectif des traumatisés du crâne)
  - ➢ Intensité sans rapport avec gravité du traumatisme
  - ➢ **Signes associées** : fatigabilité, irritabilité anormale, incapacité à se concentrer, sensations vertigineuses ou flou visuel, tbles du sommeil et de l'humeur
  - ➢ **Examen clinique et complémentaires : N**
  - ➢ Peut évoluer jusqu'à la névrose post-traumatique selon la personnalité antérieure sous jacente
  - ➢ **Ttt difficile** : cf. céphalée de tension
- ***Céphalée post-traumatique dysautonomique***
  - ➢ Atteinte des fibres sympathiques du cou responsable d'une céphalée en tout point proche d'une algie vasculaire de face

N° 192 - Déficit neurologique récent

GLYCEMIE ++++

Siège de la lésion : centrale/périphérique
Mode évolutif
Contexte
Age ++

Périphérique

- Sd de la queue de cheval
- Polyneuropathies aiguës
- Vascularite (PAN)

Central

Déficit central, focal, transitoire

- AIT (90%)
- Migraine avec aura
- Epilepsie partielle
- Processus expansif intra-crânien : tumeur, abcès
- HSD, hématome intraparenchymateux

Déficit neurologique central constitué

- AVC constitué, ischémique ou hémorragique
- Complication d'un TC
- Processus expansif intra-crânien : tumeur, abcès
- Thrombophlébite cérébrale
- Installation d'une pathologie chronique : SEP ...

Atteinte médullaire (para, tétraplégie

- Traumatisme ++
- < 50 ans : SEP
- > 50 ans : métastases
- Tumeurs
- Hématome

Imagerie en urgence

- IRM et/ou TDM cérébrale

IRM médullaire en urgence++

N° 199 Etat confusionnel et trouble de conscience

Urgences diagnostiques et thérapeutiques car peuvent mettre en jeu le pronostic vital de façon ± directe.
Etat aigu, habituellement transitoire et réversible
Il traduit une **souffrance cérébrale aiguë le plus souvent d'origine organique**.
Très fréquent chez le **sujet agé** où il est un mode de révélation de pathologie non neurologique très variable.

Sémiologie

- Altération globale des fonctions supérieures :
  - **Trouble de l'attention et de la concentration** (distractibilité, perseverations) au maximum : **obnubilation**
  - **Trouble des perceptions sensorielles** = illusions ou hallucinations à prédominance visuelles mais aussi tactiles ou auditive : **état confuso-onirique** = onirisme associée à des troubles du comportement (*l'onirisme est inconstant*)
  - **Désorientation temporo-spatiale** (DTS)
  - **Amnésie** antérograde et rétrograde constante
  - **Langage** incohérent, manque du mot, paraphasies **et troubles de compréhension** sont habituels (aphasie). Le discours spontané est souvent peu informatif, incohérent et le malade passe volontiers d'un sujet à l'autre (troubles du cours de la pensée).

- Activité psycho-motrice anormale :
  - **Apathie avec ralentissement** psychomoteur, *somnolence*, trouble de la vigilance et la perplexité anxieuse qui est un symptome caractéristique du syndrome.
  - **Agitation + signes végétatifs** : sympathique => Tachycardie, hypoTA, sueurs, deshydratation, oligurie, fièvre ± *tremblement, myoclonies et crise convulsive*
  - **Alternance de ces états**, évolution fluctuante avec **agitation à prédominance vespérale**

Evolution

3 phases évolutives

<u>Phase de début</u> : généralement **rapidement progressif** avec apparition d'une **insomnie**, d'une **asthénie**, de **troubles du comportement** à type d'agitation psychomotrice et de **troubles cognitifs**.



<u>Phase d'état</u> : 3 éléments

- **Confusion** avec **obnubilation**, **déficit mnésique** et DTS
- **Délire onirique**
- **Atteinte somatique** avec AEG et signes de déshydratation



<u>Phase résolutive</u> : on assiste généralement à une **amélioration de l'état** sous traitement adéquat mais généralement avec **amnésie lacunaire** de l'épisode (amnésie globale de l'épisode : différent de l'amnésie des faits récents)

Diagnostic différentiel d'un déficit global et aigu des fonctions supérieures

- **Déficit aigu mais sectorisé**
  - <u>Aphasie de Wernicke</u> : Pas de trouble du comportement, ni de la vigilance
  - <u>Ictus Amnésique</u> : Amnésie rétrograde et antérograde transitoire brutale de cause inconnue chez l'homme de plus de 50 ans sans trouble de la vigilance. Evolution totalement réversible avec persistance d'une amnésie lacunaire.
- **Déficit sectorisé et persistant**
  - <u>Syndrome de Korsakoff</u> : Trouble mnésique antérograde au premier plan avec oubli à mesure, DTS, fabulations et fausses reconnaissances.
- **Déficit global et persistant**
  - Syndrome démentiel => pas de trouble de la vigilance, progressif
  - Syndrome dépressif

Diagnostic étiologique

<u>Interrogatoire de l'entourage</u> : Atcd, médicaments, mode de survenue

<u>Examen clinique complet</u> :

- **Général** : fièvre, état hémodynamique, signe de DIC et DEC, fréq. respi, ...
- **Neuro** : raideur méningée, signe de localisation, FO...
- Maladie associée
- TR si agé (fécalome)
- **Glycémie capillaire** en urgence

<u>Examens complémentaires en URGENCE</u> :

- VS, NFS-Plaq + TP/TCA ± Hémoculture, PL, ECBU si fièvre
- Iono, glycémie, calcémie, albuminémie
- Bilan hépatique, urée, créat
- TSHus
- Selon contexte : **HbCO** (indication large), dosage de toxique sanguins et urinaires
- GDSA, Rx Thorax, ECG
- **TDM cérébral** (indication large)
- **EEG** (pas en urgence si agité)

En deuxième ligne : ammoniémie, dosages hormonaux

Plusieurs étiologies peuvent être associées ; les causes les plus fréquentes sont les encéphalopathies métaboliques et toxiques.

- <u>Endocrino-Métaboliques</u>
  - **Troubles hydroélectrolytiques** : DIC, HIC, HypoK, hyperCa ou hypoCa, Acidose, alcalose
  - **Hypoglycémie** et décompensation **acido-cétosique** du diabéte
  - Ins hépatocellulaire ou rénale avancées, hypo/hyperthyroïdie, hypercorticisme, Ins. Surr. Ä
  - Porphyrie Aiguë intermittente
  - Encéphalopathie carentielle de Gayet-Wernicke (carence B1), pellagreuse (PP)
- <u>Toxiques-Médocs</u>
  - **Psychotropes** (NL : sd confusionnel non délirant, ADT tricyclique), Thymorégulateur : Sels de Lithium , Antiépileptiques, Antiparkinsoniens
  - **Corticoides** fortes doses (confuso-délirant)
  - Antihypertenseurs centraux, diurétique, digitaliques, quinidiniques, INH, AINS...
  - *OH : intoxication aiguë ou Sd de sevrage + (DT)*, **Drogues** (LSD , ...)
  - **Intoxication aigue au CO, métaux lourds** (Plomb, Mercure, Cuivre)
  - **Sevrage** benzodiazépines, anticholinergiques, barbituriques
- <u>Respiratoires</u> : Encéphalopathie respiratoire, pneumonie, hypoxie
- <u>Infections</u> : **Méningo-encéphalite** bacterienne ou virale, Septicémie, fièvre
- <u>Neurologiques</u> :
  - **Trauma** cranien, **Hémorragies** méningées, Hématomes cérébraux, HSD, HED, Contusion cérébrale post traumatique
  - **Encéphalites**
  - **AVC** (surtt A. cérébrale posterieure ou A sylvienne superficielle Dte)
  - **HTIC et Processus expansif intra cérébraux** : Abcès, HSD chronique, tumeurs
  - **Epilepsie** : confusion post critique, Etat de mal partiel (surtt temporal)
- <u>Psychiatriques</u> : BDA, Moment fécond d'une schizophréne, Accès mélancolique, Traumatisme psychique

Conduite à tenir thérapeutique

Hospitalisation en urgence

- **Isolement** dans une **chambre calme** faiblement éclairée la nuit.
- **Enlever** tout **objet** potentiellement **dangereux** et **verrouiller** éventuellement la **porte** et les **fenêtres** (risque suicidaire)
- **Éviter** toute **contention physique**.
- **Rassurer** le malade.

- Soins de **nursing**
- **Prévention des chutes** : lit doté de barrière, marche accompagnée
- Prévenir et traiter les surinfections.
- Prévenir les thrombophlébites

Traitement symptomatique

- Assurer les apports caloriques
- Assurer la liberté des voies aériennes, une hématose correcte, le maintien de la pression artérielle, le maintien d'une diurèse correcte...

Traitement médicamenteux

- **Arrêter ou diminuer tous les médicaments confusogènes** mais se méfier d'un syndrome de sevrage.
- **Sédation si besoin** :
  - **Neuroleptique** sédatif (Benzodiazépines ne seront utilisées en première intention seulement chez l'alcoolique)
  - En cas d'hallucinations ou de délire marqués : Neuroleptique antiproductif
- **Réhydratation hydro-électrolytique**
  - **Per os de préférence** : 4 à 6 l de boissons/j riches en sucre et en sels minéraux
  - En IV : G5 500 ml + 2 g NaCl + 1 g KCl x 8 / jour
  - Ne jamais administrer de sérum glucosé sans apport parallèle de vitamine B1 chez le sujet éthylique sous peine d'aggraver le syndrome confusionnel.

Traiter chaque fois que cela est possible **la cause** du syndrome confusionnel.

Surveillance

Cotation répétée de l'échelle de Glasgow de façon à apprécier le sens dans lequel se fait l'évolution du syndrome confusionnel.

N°201 - Traumatisme crânien

CAT en situation d'urgence



Niveau de vigilance : échelle de Glasgow

Ouverture des yeux		Réponse verbale		Meilleure réponse motrice	
Spontanée	4	Orientée, claire	5	Sur ordre	6
Sur ordre	3	Confuse : phrase	4	Orientée à la douleur	5
A la douleur	2	Incohérente, inappropriée : mots	3	Adaptée avec retrait à la douleur : ne dépasse pas la ligne médiane	4
Aucune	1	Incompréhensible : son	2	En décortication	3
		Absente	1	En décérébration	2
Si < ou = 7 : Coma				Aucune	1



Gestes urgents sur lieux de l'accident

- ***Si Coma :*** qq. particularités du Coma post traumatique :
  - Déplacement du blessé en **rectitude totale** et hyperextension du rachis, immobilisation ± sédation
  - Minerve cervicale, vérifier l'absence de lésion cervicale avant intubation
  - Maintien **TAS ≥ 90 mmHg** indispensable
  - Si remplissage nécessaire : les solutés hypotoniques sont CI, préférer Salé

9 ‰ ou Colloïdes. En cas de signes évocateurs d'engagement => Mannitol 20 %

- ***Interroger Patient, Témoins et Proches***
  - ➢ Mécanisme du traumatisme (circonstance, étiologie, heure de survenue, heure du dernier repas)
  - ➢ Age du patient, Ttt anticoagulant, ATCD
  - ➢ Notion de PCI +++ (> **30/min**), d'amnésie du traumatisme, de nausée, de vomissement, de crise d'épilepsie précoce.



L'examen clinique doit être complet surtout s'il s agit d'un polytraumatisé.
Tout traumatisé comateux est un traumatisé du rachis jusqu'à preuve du contraire.



Examen neurologique

- Il doit être précis, répété, consigné et daté (h).
- **Examen de la vigilance** (score de Glasgow), état du TC (réflexes du TC : Liège)
- **Examen de l'oculomotricité intrinsèque et extrinsèque**
- **Recherche de signes de localisation** : asymétrie (pupille, moteur, sensitif) ± ROT, tonus, rechercher BBK
- **Signes d'HTIC et d'engagement temporal, central et cingulaire**
- **Rechercher : épistaxis, otorragie, rhinorrhée cérébrospinale**
- **Recherche de troubles neurovégétatifs** : respi, cardioV et thermiques

Bilan des lésions craniofaciales

2 mécanismes lésionnels

- **Lésion par traumatisme direct** (directe ou par transmission de l'onde de choc)
- **Lésions d'accélération -décélération** du SNC (lésions axonales multiples diffuses à type de cisaillement de la SB)

Lésions cutanées

- *Plaie du scalp* = très hémorragique, explorer espace de décollement. Hémostase et suture rapide surtout chez enfant en raison du risque d'hypovolémie

Lésions osseuses

- *Fracture* (fermée/ouverte = plaie du scalp)
- *Embarrure* (enfoncement localisé de la voûte) **ouverte ou fermée** ± déchirure durale,
- *Contusion* **œdémateuse ou hémorragique** = plaie crânio-cérébrale. : urgence neurochirurgicale

Lésions intracrâniennes extracérébrales

Hémorragie sous-arachnoïdienne post-traumatique

Brèches ostéodurales

- Fractures ouvertes de la base du crâne avec déchirure des méninges ou fracture de la paroi interne d'un **sinus paranasal**
- Se manifeste par **rhinorrhée** voire **otorrhée cérébrospinale** et **pneumatocèle radiologique**.
- **Ttt** : restriction hydrique, surveiller l'abondance de l'écoulement, éventuellement Diamox s'il persiste, ATB Augmentin® à poursuivre tant que dure la rhinorhée
- Pour vérifier le tarissement à J 15 : Recherche l'écoulement en position genu pectorale avec épreuves qui augmentent la PIC. S'il persiste, rechercher la brèche par TDM en coupes fines sur la base du crâne ou transit isotopique du LCR. Si les explorations confirment la brèche : chirurgie : exploration et plastie de l'étage antérieur.

Hématome extra-dural = HED **TC bénin**	**Hématome sous dural Aigu = HSDA** **TC grave**
Entre l'os et dure-Mère d'origine **artériel ou veineux** (sinus veineux ou veine diploé)	**Entre dure-mère et arachnoïde** d'origine **veineux** (veine corticodurale)
Après **un intervalle libre** de 24 h après TC + **svt PCI** Apparition de Sd d'HTIC avec troubles de la vigilance => Coma avec risque important d'engagement	Troubles de conscience et/ou déficit moteur **immédiats** (car souvent HIP associé) ou parfois avec intervalle libre ; **après un TC important**.=> engagement
TDM : Hyperdensité spontanée extraparenchymateuse **en lentille biconvexe** avec effet de masse. Rechercher trait de fracture en fenêtre osseuse Possible contusion/HIP sous-jacent ou controlat (contre-coups)	**TDM** : Hyperdensité extraparenchymateuse **en croissant à bord externe convexe et bord interne concave** avec effet de masse. Rechercher trait de fracture en fenêtre osseuse. Svt contusion œdémateuse ou hémorragique HIP¨ss jacente ou controlat (contrecoups)
Topographie : **HED temporal** : Le + fqt par lésion de l' **A. Méningée moyenne** (naît de carotide externe) volumineux et d'évolution rapide vers l'engagement temporal. **HED frontal** Evolution lente et retardée avec céphalée, trouble équilibre, ralentissement idéatoire **HED vertex** (SLS) Décompensation retardée mais brutale par engagement central **HSD fosse post** : HTIC et engagement amygdalien très précoces !!!!	**Topographie** : **HSD frontotemporal** **HSD Hémisphérique** **Parfois bilatéral par contrecoups** **Evolution** En cas de survie, possible évolution vers HSD chronique

Fistule carotido-caverneuse

- **Etio** : Fracture de la base du crâne passant par le corps du **sphénoïde**
- Souvent symptomatique après un **délai** par rapport au TC.
- **Céphalée** unilatérale très vive de début assez brutal dans territoire du V, rétro-orbitaire
- **Bruits intracrâniens** continus à renforcement systolique en jet de vapeur
- **Exophtalmie** progressive unilatérale pulsatile avec thrill, réductible, augmentée par l'antéflexion parfois associé à une diplopie par troubles oculomoteurs.
- BAV + souffle à l'auscultation + HTIO + dilatation des veines palpébrales, conjonctivales + œdème papillaire avec dilatation des V. rétiniennes.
- **TDM** : veine dilatée le long paroi orbitaire int + **artériographie**
- **Ttt : chir. ou embolisation par ballonnet**

Lésions parenchymateuses cérébrales

Commotion cérébrale

- Suspension transitoire de l'activité cérébrale sans lésion anatomique

Contusion cérébrale

- La + fqte des lésions parenchymateuses qui se trouve au niveau du cortex.
- Soit **œdémateuse**, soit **hémorragique** (hyperdensité hétérogène dans plage hypodense au TDM)
- On en rapproche les foyers d'attrition cérébrale qui prédominent là où le cerveau s'écrase sur une surface ou une arrête osseuse

Lésions axonales diffuses

- Secondaire aux phénomènes d'accélération – décélération rotatoire. Elle se manifestant au TDM par des **pétéchies** multiples au niveau des jonctions de couches tissulaires de densité différentes.

Hématome interparenchymateux HIP

Œdème cérébral précoce (rare)

Lésions cérébrales secondaires (dans TC grave)

- ***HTIC secondaire :*** Forte corrélation entre PIC et mortalité/état végétatif : PIC > 60 mmHg => 100 % mortalité
- ***Ischémie cérébrale :*** Chute du DSC par augmentation de la PIC, vasospasme et perte de l'autorégulation des résistances vasculaires => séquelles neurologiques si prolongées
- ***Auto aggravation*** des lésions initiales par les lésions secondaires => Cercle vicieux

Prise en charge hospitalière



Imagerie en urgence

- ***Indications de la TDM sans injection de produit de contraste :***
  - Perte de connaissance
  - Troubles de la conscience, baisse de la vigilance, confusion
  - Signe déficitaire focal
- ! si polytraumatisme ou traumatisme de forte célérité = « body-scanner » (Thoraco-abomino-pelvien et céphalique + reconstructions sur le rachis)



2 attitudes devant un traumatisme crânien

TC en apparence bénin (Glasgow 13 à 15)

- ***Traumatisme sans PCI :***
  - **Examen clinique** N, *G* = 15 ↑⇒ Absence d'hospitalisation.
  - Retour à domicile avec surveillance et information. Si surveillance à domicile impossible, hospitalisation

- ***TC + PCI et/ou ex clinique anormal*** (somnolence, vomissement, patient ralenti ou opposant)
  - Hospitalisation avec **surveillance 24 à 48 h** (conscience, pupilles, déficit, pouls, TA, réveil à intervalle régulier). Réalisation d'une **TDM cérébrale initiale** (> 1 h) et à **12 h**.
  - Lésions **possibles** : **HED > > contusion cérébrale > > > HSD A**
  - Pas d'anticomitial systématique

- ***Séquelles possibles*** : Troubles de la mémoire, de l'attention, du caractère (irritabilité), Sd subjectif des TC.

TC avec Coma - polytraumatisé (Glasgow ≤ 7 ; Liège ≤ 12)

- ***Hospitalisation en urgence*** pour bilan, ttt et surveillance
  - TC isolé : Soins intensifs de Neurochirurgie
  - Polytrauma : Service de Réa Polyvalente
- ***Définir les priorités*** dans le polytrauma (rarement lésion cérébrale la + urgente)
- ***Bilan***
  - **Bio** : Groupe sg ABO Rh, RAI, NFS, Plaq, TP TCA, iono, glycémie, urée, créat, GDSA, alcoolémie ou toxique
  - **« Body-scanner : Œdème cérébral précoce, contusion, HSD A, HIP >> HED**

- ***Lutte contre apparition / aggravation des lésions cérébrales secondaires***
  - agressions cérébrales secondaires d'origine systémique
  - Eviter toute hypercapnie => lutte contre œdème cérébral
  - Eviter hypoxie, anémie, hypoTA => lutte contre ischémie

- ***Mesures :***
  - Allongé, tête surélevée
  - IVM (sédaté) : obtenir homéostasie ventilatoire PaO2 ≥ 120 mmHg ; PaCo2 < 35 mmHg (sédation au besoin)
  - Obtenir homéostasie CV : Eviter à la fois hypo, hypervolémie, hyposmolarité : bilan hydrique nul et TA normale, limiter apports



TDM sans inj : HSD chronique (hypodense, cloisonné) avec resaignement récent : hyperdensité spontanée des parois avec niveau liquide-liquide.
Engagement sous-falcoriel

hydriques (1 à 1.5 l/24 h)

- Mannitol 20 % ± Furosémide
- Anticomitial préventif (Dépakine 1.5 g/j)
- ATB si fracture ouverte

• ***Place de la neurochirurgie*** : OPERER LESION EXPANSIVE UNIQUE ET FOCALE
  - En Urgence : HED et rarement HSDA sans contusion cérébrale, plaies crâniocérébrales, embarrures ouvertes et fermées si >1cm avec signes cliniques ou lésions sous-jacentes
  - Ttt : Volet crânien + évacuation hématome + hémostase des Vx méningés + *Incision systématique* de la dure-mère pour vérifier l'espace sous dural et l'état du parenchyme. Suspension de la dure-mère aux berges, fermeture sur drain. *Si extrême urgence => trou de trépanation*
  - En différé : Embarrures fermées > 1 cm sans signe clinique et absence de lésion sous-jacente, contusion oedémateuse ou hémorragique

• ***Surveillance en réanimation***
  - **Contrôle TDM régulier** : tous les 2-3 j pdt 1 sem puis 1/sem
  - **Monitorage**
    - De la PIC : capteurs extraduraux ou ventriculaires => pression de perfusion cérébrale = PAmoy - PIC
    - Des potentiels évoqués (somesthésiques, auditifs, visuels) : intérêt pronostique
    - EEG : détection épilepsie sans mvt (! sédaté)
    - De la vitesse circulatoire intracrânienne (Doppler TC)
    - De la concentration O2 tissulaire : saturation jugulaire en O2, PET scan
    - Permet d'adapter les différentes mesures thérapeutiques vues ci-dessus

Complications d'un traumatisme crânien

Hématome sous dural chronique

• *Constitution :*
  - **HSD avec sang enkysté présent** depuis au moins 3 sem. Son apparition peut être secondaire à un HSD vieilli ou après un TC minime de manière progressive et insidieuse
  - **Il est favorisé par** : OH + sujet âgé + déshydraté + anticoagulation au long cours

• *Signes cliniques :*
  - HTIC progressive : céphalée, tble ψ (ralentissement idéatoire, apathie, indifférence, troubble humeur), chute, somnolence => apparition secondaire déficit neuro, et troubles de la conscience.

• *TDM :*
  - **Collection** hypo (ou iso si récent) dense **péricérébrale** à bords parallèles **ou** bord int concave en DHS + **effet de masse.**
  - Ttt : Urgence chir : Evacuation par 2 trous de trépan + drainage espace sous dural pdt 2j, récidive parfois

Séquelles

• *Neuro :* Déficit moteur, spasticité, aphasie, syndrome frontal : rééducation motrice, oculomotrice, orthophonie

• *Psychologiques :* Troubble mémoire ++++, de l'attention, affaiblissement intellectuel, Sd confusionnel, Mutisme akinétique, Sd de désafférentation, Sd apallique

• *Psychiques :* Troubles du comportement, du caractère (irritabilité), Sd dépressif

• *Epilepsie* post TC (rare, délai de 6 mois)

• *Hydrocéphalie à PN*

Syndrome subjectif des TC

• *SF :* céphalée + vertige + irritabilité + insomnie + instabilité à la marche + Tble mémoire et de l'attention depuis ≥ 6 mois, évolue vers un sd dépressif

• *SP :* Examen neurologique normal

• Quelque soit le TC mais surtout : impact occipital, TC mineur, cadre d'un ADT.

• Eviter examens complémentaires et hospitalisation, reprise travail précoce, réassurance.

• Pas de ttt efficace, pas de réadaptation professionnelle, ITT < 20 %

Trauma de l'étage antérieur de la base du Crâne

(toit orbite, ethmoïde, sinus frontal/sphénoïde)

• Hématome palpébral en lunette

• Hyposmie / anosmie uni ou bilatéral

• BAV => cécité unilat

• Brèche ostéodurale de l'étage ant (risque majeur de méningite) : ttt chirurgical par suture de la brèche vers 3ième sem en absence de fermeture spontanée

Trauma de l'étage moyen de la base du Crâne

(Sphénoïde et Rocher temporal)

• Paralysie Nerf Crânien : Occulomoteur (VI > IV > III), V

• Fistule carotidocaverneuse

Dissection des vaisseaux du cou

N° 209 Malaise, perte de connaissance

(crise comitiale chez l'adulte : cf Epilepsies)

Etiologies

Cardiaque

• Troubles de la conduction
- BAV complet et paroxystique
- BAV du 2e degré
- Dysfonction sinusale
- Bloc sino-atrial

• Troubles du rythme
- surtout ventriculaires :
Tachycardie ventriculaire
Torsades de pointe
+/- supraventriculaires (en général bien tolérés)
Flutter et fibrillation auriculaire
Tachycardie jonctionnelle

• Obstacles à l'éjection ou au remplissage du VG
- Rétrécissement aortique serré
- Cardiomyopathie obstructive
- Myxome de l'oreillette gauche
- thrombose de prothèse valvulaire

• Obstacle à l'éjection ou au remplissage du VD
- Embolie pulmonaire massive
- HTAP sévère
- Rétrécissement pulmonaire
- Tamponnade

Vasculaire

• Syncope vaso-vagale
- circonstances de survenue : chaud, station debout prolongée, postprandial, douleur, sang...
- prodromes : nausée, sueurs, baillement, fatigue+++
- récuperation progressive

• Hypotension orthostatique
TA couchée puis dès le lever : baisse de 30 mmHg de TAs sans acceleration reflexe du pouls

• Hypersensibilité sinocarotidienne
- lors du rasage, col serré, rotation de la tête
- Massage sinocarotidien : + si hypoTA ou pause cardiaque >3 sec.

• Vol sous clavier

Psychiatrique

• Hystérie
• Attaque de panique

Métabolique ou toxique

• Hypoglycémie
• Intoxication au CO
• Intoxication OH

Syncope réflexe

à la miction, toux, défécation, déglutition

Neurologique

• Crise épileptique
• AVC
• AIT vertébrobasillaire
• Drop attack (chute sans PC)

Syncope d' « Adams-Stokes »

Syncope TYPIQUE brutale, sans prodrome, brève, absence de pouls ou bradycardie sévère (< 20/min) percritique, orientant vers une origine rythmique ou conductive

Causes de tachycardies ventriculaires

- Cardiopathie dilatée, ischémique ou hypertrophique
- Dysplasie arythmogène du VD
- idiopathique

Vol sous clavier

Sténose de l'artère sous clavière à l'origine d'une inversion du flux de l'artère vertébrale homolatérale -> ischémie basillaire lors des efforts du membre supérieur

Etiologies des hypotensions orthostatiques

- dysautonomie neurovégétative primitive (SEP, Parkinson, Shy Dragger, lésions bulbo-médullaires) ou secondaire (diabète, hypothyroïdie, insuffisance surrénalienne ou hypophysaire, myasthénie, Syndrome de Guillain-Barré, porphyries, alcool)
- hypovolémie, insuffisance veineuse des membres inférieurs
- iatrogènes :

➢ Par hypovolémie : diurétique, laxatif
➢ Par blocage de la réponse adrénergique à l'orthostatisme : βbloquant
➢ Par dépression de l'arc baroréflexe : antiHTA centraux, L-Dopa, Bromocriptine, psychotropes (NL)
➢ Par vasodilatation arterielle et veineuse : Dérivés nitrés

Spasmophilie

Tachycardie + polypnée + parethésies buccales et des extrémités des membres avec vécu angoissant, Spasmes musculaires favorisés par l'hyperventilation avec contracture des membres supérieurs.
NON GRAVE
Le plus souvent bilan phosphomagnésiocalcique normal (hypocalcémie rare)
Ttt : Hypoventilation profonde dans 1 sac en plastique pendant 5 à 10 min.



Morsure de langue et perte d'urines ne sont pas spécifiques des crises épileptiques : elles témoignent seulement du caractère complet de la perte de connaissance
De même, la confusion post-critique est fréquente chez le sujet âgé.

Démarche diagnostique

Systématique

Clinique

Interrogatoire du patient, des témoins ++

- Prodromes, signes fonctionnels (palpitations, angor, dyspnée)
- Survenue : brutal / progressif, au repos / à l'effort, chaleur...
- Retour à la conscience : d'emblée ou progressif avec phase post-critique
- Antécédents personnels et familiaux de cardiopathie, mort subite, neurologiques
- Traitements médicamenteux

Examen clinique

- Prise de la tension artérielle couchée et debout, aux 2 bras
- Massage sinocarotidien sous ECG et contrôle tensionnel, en l'absence de souffle carotidien
- Ausculatation cardiaque
- Examen neurologique
- Bilan des lésions traumatiques (chute)

Paraclinique : ECG + biologie standard (NFS, glycémie, calcémie, kaliémie)

Selon l'orientation étiologique

Cardiopathie

- Echographie cardiaque
- Epreuve d'effort, coronarographie
- Recherche d'anomalie du ventricule droit par angiographie, scintigraphie ou IRM

Rythmique ou conductive

- Holter ECG des 24 h
- Recherche de potentiels tardifs ventriculaires
- Exploration électrophysiologique endocavitaire +/- stimulation ventriculaire programmée

Tilt test = test d'inclinaison : Recherche d'une hypertonie vagale

- Décubitus dorsal pendant 10min puis inclinaison à 60° pendant 45 min en moyenne en surveillant pouls, conscience et TA
- Recherche une hypotension et bradycardie
- Possible sensibilisation par utilisation de dérivé nitré mais

Neurologique

- EEG
- TDM cérébrale
- Echodoppler artériel des vaisseaux du cou

Principes thérapeutiques

Traitement étiologique d'une cause curable

- Valvulopathies…
- Embolie pulmonaire
- Tamponnade
- Troubles métaboliques
- …

Traitement symptomatique - Prévention des récidives

Syncopes vasovagales

- Prévention : situation à risque
- Education : CAT en cas de syncope (rester allongé puis lever progressif)
- Si fréquentes et invalidantes : +/- traitement médicamenteux (Béta-bloquants, agoniste alpha) ou stimulateur

Bradycardie et troubles de la conduction

- Arrêt de traitements favorisants (bradycardisants…)
- Stimulateur implantable

Troubles du rythme ventriculaire

- Traitement médical anti-arythmique : amiodarone, Béta-bloquant
- Défibrillateur implantable
- Traitement de la cardiopathie arythmogène
- Prévention : dépistage familial si arythmies congénitales

Hypotension orthostatique

- Adapter les traitements hypotenseurs
- Education : lever progressif
- Traitement alphastimulant : midodrine, heptaminol

N°230 - Coma non traumatique

= réanimation + glycémie !

Affirmer le coma

- Abolition de la conscience et de la vigilance non réversible sous l'influence des stimulations par dysfonction de la formation réticulée activatrice ascendante

Profondeur du coma

Stade I	**Vigil = obnubilation**	**Réponse** ± compréhensive aux stimuli **sonores ou douloureux**
Stade II	**Réactif**	Réponse encore adaptée aux stimuli nociceptifs ; **pas de réponse** aux stimulations **auditives**
Stade III	**Aréactif**	**pas de réponse** ou réponse inadaptée à un stimulus nociceptif
Stade IV	**Dépassé**	état de **mort cérébrale apparente**

Score de Liège : Tronc cérébral (20 points)	
Réflexe fronto-orbitaire	**5**
Réflexe occulo-céphalique vertical	**4**
Réflexe photomoteur direct et consensuel	**3**
Réflexe occulocéphalique horizontal	**2**
Réflexe occulocardiaque	**1**
Rien	**0**

Score de Glasgow

Ouverture des yeux		**Réponse verbale**		**Meilleure réponse motrice**	
Spontanée	4	Orientée, claire	5	Sur ordre	6
Sur ordre	3	Confuse : phrase	4	Orientée à la douleur	5
A la douleur	2	Incohérente, inappropiée : mots	3	Adaptée avec retrait à la douleur : ne dépasse pas la ligne médiane	4
Aucune	1	Incompréhensible : son	2	En décortication	3
		Absente	1	En décérébration	2
Si < ou = 7 : Coma				Aucune	1

CAT

Apprécier les désordres

- ***Hémodynamique*** (TA,FC, S de Choc, ECG)
- ***Respiratoire*** (Cyanose, encombrement, Fr et rythme, efficacité et GDSA)
- ***Thermique*** (T° périph puis centrale)
- ***Glycémique*** (Glycémie capillaire)

Stabiliser les désordres

- ***Hémodynamique*** : VVP voire 2, scope, dynamap, Sonde urinaire et remplissage ± amines si besoin
- ***Respiratoire*** : LVAS, SaO_2, O_2 nasal ± intubation VA, SG pr éviter inhalation gastrique
- ***Thermique*** : réchauffement externe passif
- ***HypoG*** : 20 ml de G 30 % en IVD : Test diagnostique systématique pour éliminer coma hypoglycémique
- ***Mesure de prévention*** (nursing, mobilisat°,Kiné moteur et respi, HBPM :Lovenox 40, protecteur gastrique, protection cornéenne)
- ***Non systématique*** : B1 (si OH : G-W), AntiEpileptique (si crise comitiale), antidote (si doute sur IMV ou Toxico), Zovirax (coma post confusion fébrile), Lavage gastrique + Charbon, ...

Examens complémentaires en urgence

- ***Biologie*** : iono (Na K) urée créat Calcémie glycémie NFS TBH GDSA Enz musculaires lactates
- ***Alcoolémie, toxiques, HbCO***
- ***HAA, ECBU*** si fièvre
- ***PL*** si Sd méningé
- ***ECG*** ; RP ; FO (sans collyre ! !) ; T
- ***TDM cérébrale systématique***
- ***EEG*** : **Baisse de la réactivité proportionnelle à la profondeur** ; recherche etat de mal épileptique non convulsif, signes d'encéphalopathie métabolique **(ondes lentes triphasiques dans encéphalopathie hépatique)**, toxique ou infectieuse **(pointes-ondes lentes periodiques en temporal si E.Herpétique)**, signes focaux en faveur d'une lésion.

Examen clinique

Anamnèse +++

- ***Interrogatoire de l'entourage*** (installation brutale ou progressive, prodrome, notion de TC, ATCD vasculaire, Diabète S, toxicomanie, prise médicamenteuse…)

Examen général

- Signes de TC (ecchymose, otorragie,..)
- Sd infectieux, sd endocrinien
- intoxication (OH, injection)

Examen neurologique

- Sd méningé fébrile ou non, progressif ou brutal
- Motricité (réactivité à la douleur : sternum, mamelon, Pierre Marie)
  - ➢ **Pas de réponse** : Syndrome pyramidal uni ou bilat, PF
  - ➢ **Réponse inappropriée lente et stéréotypée** :
    - **Rigidité de décortication** : Flexion lente MS et extension MI par lésion hémisphérique/capsulaire
    - **Rigidité de décérébration** : Extension + pronation MS et extension-flexion plantaire MI par lésion du TC haut (pédoncule = mésencéphale)
    - Tonus (hypotonie généralisé, hémicorps, hypertonie pyramidale et extrapyramidale => cf Tableau)
    - ROT, mouvements anormaux
- Recherche réactions d'éveils et d'orientations (V et O)

Examen oculaire

Motricité intrinsèque

	Pupilles symétriques et réactives	Comas toxiques ou métaboliques Lésions hémisphériques
	Mydriase unilatérale aréactive	Atteinte du III Engagement temporal homolatéral débutant
	Mydriase bilatérale modérée aréactive	Lésion mésencéphalique (2 noyaux de Westphall)
	Mydriase bilatérale intense aréactive	Lésions graves du SNC : anoxie – ischémie
	Myosis bilatéral réactif	Lésion diencéphalique
	Myosis bilatéral, serré, punctiforme	Lésion protubérantielle Intoxication par les opiacés

Motricité extrinsèque

Position

- Position spontanée des globes en bas et en dedans : lésion du thalamus
- Déviation d'un œil : paralysie du III (strabisme divergent) ou du VI (strabisme convergent)
- Déviation conjuguée œil - tête opposé a une hémiplégie : lésion hémisphérique
- Déviation oblique des yeux de façon non coordonnée (un en haut, autre en bas) = Skew Deviation = lésion du TC

Mouvements spontanés des globes occulaires

- Perte des mouvementsts d'errance occulaire
- Boobing = succession irrégulière d'abaissement rapide suivi d'une remontée + lente = lésion de la protubérance

Mouvements oculaires réflexes

- **Réflexe fronto-orbitaire** : contraction bilat des M. orbiculaires lors de la percussion de la région frontale supra-orbitaire
- **Réflexe oculo-céphalique vertical** : Déviation conjuguée des yeux du coté opposé lors de la flexion/extension brusque de la tête : voie proprioceptive, sd vestibulaire => TC
- **Réflexe photomoteur direct et consensuel** : II => Edinger Wesiphall (pédoncule) => III
- **Réflexe oculocéphalique horizontal**
- **Réflexe oculocardiaque**
- **Réflexe cornéen** (V_1=>protubérance => VII)
- **Réflexe oculovestibulaire (eau dans vestibule => nystagmus) =>** protubérance

Signes respiratoires

Neurologiques	Dyspnée de Cheynes-Stoke	Respiration périodique en fuseau, hypersensibilité au CO_2	Diencéphale ou pédoncule sup.
	Hyperventilation neurogène centrale	Pédoncule inf. ou protubérance sup.	Hyperventilation alvéolaire : cause d'alcalose respiratoire hypocapnique
	Respiration apneustique	Protubérance inf.	Pause à chaque mouvement respiratoire
	Respiration ataxique	bulbe	Respiration anarchique irrégulière, apnée, gasps, risque d'arrêt respiratoire
Métaboliques	Hyperventilation réflexe		Hypoxie, acidocétose
	Hypoventilation		Opiacés, BZD, barbituriques

Principales étiologies

Neurologiques

- Vasculaire : AVC, hémorragie méningée, cérébrale, thrombophlébite, HTA maligne
- Infectieuse : méningite, abcés, neuropaludisme
- Tumorale
- HSD chronique
- Comitialité (coma post critique et état de mal épileptique)
- Post traumatique

Toxiques

- Alcool
- Opiacés
- CO
- Organophosphorés
- Lithium
- Barbituriques
- Tricycliques
- benzodiazépines

Métaboliques

- Hypoglycémie
- Hypothyroïdie
- Hypo/ hypernatrémie
- HyperCa
- Complications aiguës du diabète, ISA, hypothyroïdie sévère, Ins antéhypophysaire sévère
- Encéphalopathie hépatique / rénale / respiratoire
- Hypothermie +++
- Carences (B1 : G-W, PP = pellagre)

Diagnostic différentiel

- Locked in syndrome (thrombose du tronc basilaire, myélinose centropontine)
- Mutisme akinétique (lésions frontales bilatérales : surtt AVC bilat A cérébrale ant ; hydrocéphalie A,..)
- Hypersomnie (Sd de Gélineau : Narcolepsie + catalepsie sans trouble de conscience)
- Simulation / conversion hystérique

Nb : médicaments et troubles métaboliques

Coma calme hypotonique hyporéflexique	Coma agité, hypertonique hyperréflexique		Coma convulsif
Barbiturique lent BZD Carbamate NL : phénothiazine sédative Chlorpromazine Largactil® Buspirone Buspar® : anxiolytique	<u>Extrapyramidale</u> NL : Benzamide et butyrophénone	<u>Pyramidale</u> ADTC Anticholinergique Sérotoninergique Antihistaminique	<u>Avec secousse myoclonique</u> Sevrage en BarbiT ou BZD Agents hypoCa ADTC Sérotoninergique <u>Etat de mal épileptique</u> Ethylène glycol INH Théophylline 'enfant) Strychnine <u>Hyperexcitabilité jct° NM</u> Agents HypoG Lithium Intox à l'eau
OPIACE OH	Complicat° intox au CO	COCAINE ECSTASY CO	COCAINE & ECSTASY (état de mal épileptique)
Coma myxoedemateux Acidocétose			Coma hyperosmolaire (CGTC / partielle)

Mydriase bilat		Myosis bilatéral		Pupille Normale
<u>Peu réactive</u> ADTC Phénothiazine antihistaminique Butyrophénone Carbamazépine Atropiniques Σ mimétiques	<u>Réactive</u> CARBAMATE	<u>Punctiforme serré</u> Phénothiazine sédative Anticholinestérasique organophosphoré	<u>Réactif</u> Barbiturique	BZD
COCAINE, ECSTASY, HASCHICH, OH		OPIACE		HypoG, HypoT, HyperG,...
Lésion Mésencéphalique Pedoncules cérébraux, cérébélleux et tub quadrijumeaux		Protubérance = pont	Diencéphale = thalamus, hypothalamus	Intégrité du TC

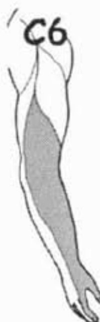
Bradypnée	Polypnée superficielle	Hyperpnée ample et rapide
BarbiT, BZD, Carbamate, ADTC		Salicylés
Opiacé, OH	CO	
Coma myxoedemateux	Acidose lactique	Acidocétose

Hypothermie	Hyperthermie
BarbiT, BZD, Carbamate	NL et ADTC Salicylés et paracétamol
Opiacé ; OH ; CO (si coma)	Cocaine et amphétamine
HypoThyroidie ; acidocétose +++ ; hypoG ; ± AVC	Acidocétose, méningite et méningoencéphalite

N°231 - Compression médullaire non traumatique et Sd de la queue de cheval

Hauteur	Racine	Déficit sensitif	Déficit moteur	Mode de test moteur	ROT ± réflexe cutané
Cervicale	C1 à C3	0	Muscles respiratoires		0
	C3 à C4	0	Territoire du nerf phrénique : paralysie du diaphragme	Hoquet, dyspnée	0
	C5	Moignon de l'épaule	Deltoïde, rotateurs	Abduction du bras	bicipital
	C6	Bord externe de l'avant bras Pouce	Biceps Long suppinateur	Flexion avant-bras sur le bras Suppination de l'avant bras	Bicipital Styloradial
	C7	Bord post de l'avant bras 2ème et 3ème doigt	Extenseurs du coude (triceps), poignet, doigts	Extension de avant bras, poignets, doigts	tricipital
	C8 et D1	Face interne bras, avant bras 2 derniers doigts	Muscles intrinsèques de la main (C8 : territoire du médian, D1 : territoire du cubital) Fléchisseurs des doigts	Abduction et adduction des doigts Flexion des doigts Recherche d'un CBH !	Cubito-pronateur
Tronc	D2 à D12	Dermatomes repères : D4 : mamelon D6 : xiphoïde D10 : ombilic	0	0	ROT = 0 Réflexes cutanés abdominaux abolis
	L1	Pli de l'aine	Psoas iliaque	Flexion de la cuisse	
	L2 - L3	Face externe de la cuisse (méralgie)		Adduction de la cuisse	







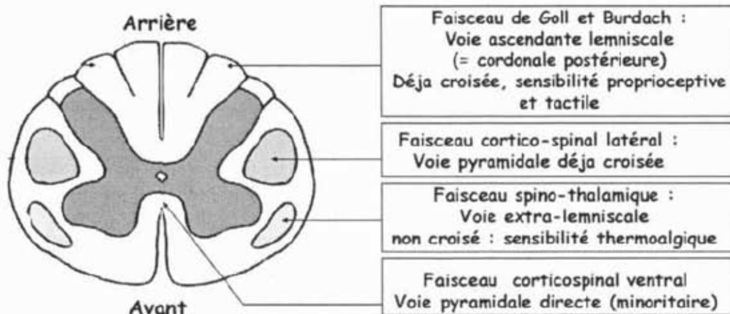
Queue de cheval	L4	Fesse Face ant. de la cuisse Face antéro-int de la jambe	Quadriceps Jambier antérieur	Extension de la jambe sur la cuisse Flexion dorsale du pied	Rotulien
	L5	Face postéro-ext de la cuisse Face antéro-ext de la jambe Dos du pied Gros orteil	Péroniers latéraux Releveurs communs des orteils Releveurs propres du gros orteil Moyen fessier	Eversion du pied Extension des orteils	0
	S1	Fesse Face post. de la cuisse et de la jambe Plante du pied 5ème orteil	Triceps sural Fléchisseurs communs des orteils Fléchisseur propre du gros orteil Grand fessier	Flexion plantaire du pied Flexion des orteils	Achilléens
Périnée	S2-S4	Région anale et périnéale	Sphincters, vessie	TR	ROT = 0 Anal, bulbo-caverneux











Compression médullaire non traumatique

Syndrome rachidien

- **Inconstant** du à l'atteinte osseuse vertébrale concomitante ou aux réactions musculo-ligamentaires péri-lésionnelles
- Douleur vertébrale localisée spontanée ou à la palpation ou la percussion des épineuses, fixe et permanente
- Raideur rachidienne, attitude antalgique
- Peut précéder de longtemps l'atteinte médullaire.

Nb : Sd de Brown-Séquard : hémisection de la moelle :
- Sd pyramidal et troubles de la proprioception homolatéraux à la lésion
- Troubles de la sensibilité thermoalgique controlatérale

Syndrome lésionnel

- Inconstant, lié à la souffrance d'une racine nerveuse, il précède souvent le syndrome sous-lésionnel
- **Valeur localisatrice** : indique le niveau en hauteur de la lésion +++ et parfois le côté
- Douleur de **topographie radiculaire** en bande, vives, résistantes aux antalgiques usuels, augmentée à l'effort (toux, éternuement, défécation...) uni ou bilat permanente avec paroxysmes nocturnes
- Souvent paresthésies voire hypo- ou anesthésie à tous les modes dans le même territoire
- Parfois **paralysie périphérique radiculaire** avec amyotrophie et abolition du réflexe tendineux correspondant

Syndrome sous-lésionnel

- ***Voie descendante :*** **voies pyramidales** : déficit moteur pyramidal d'intensité variable (fatigabilité à la marche (claudication indolore médullaire) jusqu'à paraparésie spastique
- ***Ascendantes***
  - ➢ **Voies cordonales postérieures** (sensibilité tactile et proprioceptive) :
    - Troubles subjectifs : paresthésies, douleurs constrictives
    - Troubles objectifs : sensitifs superficiels (hypoesthésie) et proprioceptifs (position des orteils), signe de Lhermitte (dl en éclair irradiant le lg de la colonne jusqu'aux mb inf lors de la flexion du cou) , ataxie proprioceptive
  - ➢ **Voies spino-thalamiques** (sensibilité thermo-algique)
  - ➢ **Troubles sphinctériens**
  - ➢ **Troubles trophiques, vasomoteurs, sudoripares**

Urgence++



IRM médullaire en urgence +++

- ***T2, T2 fat-sat, T1 sans et avec gadolinium, coupes sagitales puis axiales centrées sur la lésion***
- ***Etude de la moelle épinière sur toute sa hauteur***
- ***Confirme le diagnostic*** en visualisant la lésion
- ***Précise siège exact*** (intracanalaire, extramédullaire ou intramédullaire), étendue (hauteur, largeur), rapports
- ***Apprécie le retentissement médullaire :*** hypersignal centro-médullaire en T2 en cas d'ischémie
- ***En faveur d'une étiologie spécifique :***
  - **Dans lésions extradurales** : Epaississement des tissus épiduraux, anomalies associées des vertèbres et des parties molles paravertébrales
  - **Spondylodiscite** : Anomalies de signal en miroir des plateaux vertébraux et remaniement du disque intervertébral
  - **Tumeurs osseuses du rachis et les métastases épidurales** respectant les disques
  - **Métastases** sont plus souvent multifocales sur le rachis que les lésions infectieuses
  - **Hématomes épiduraux** sont reconnus sur leur signal en T1 et T2.

Radios du rachis

- **F + P + 3/4**
- **Lyse vertébrale ou d'un pédicule** (vertèbre borgne) en faveur d'une métastase
- **Ostéocondensation** (vertèbres d'ivoire) : Métastase (prostate), Hogkin , LMNH, myélome ostéocondensant , Paget
- **Mal de Pott,** géodes en miroir et pincement discal
- **Neurinome** : élargissement de la distance interpédiculaire
- **Normale** en cas d'épidurite isolée (infectieuse ou néoplasique)



- VS, CRP, calcémie, EPP, RxT
- Ponction lombaire CI !

Myéloscanner

- Uniquement si CI à l'IRM
- ! **PL** => **Risque d'aggraver** la symptomatologie en favorisant l'ischémie médullaire => milieu neurochirurgical, produits hydrosolubles, ponction sus-jacente au niveau lésionnel (voie sous-occipitale ou latéro-cervicale (C1-C2)
- Ponction de LCR (DAC mais très rarement cellules malignes) puis TDM

Causes extradurales

Métastases vertébrales et épidurales

- Cause la plus + fréquente chez l'adulte
- Compression médullaire aiguë par recul du mur postérieur lors d'un tassement vertébral symptomatique ou paraplégie d'évolution rapide, souvent précédée de douleurs crescendo, d'horaire inflammatoire, rebelles aux antalgiques
- ± épidurite métastatique associée à l'atteinte osseuse ou isolée
- Surtout **rachis dorsal** (70 %), unique ou multiple (> 3 dans 20 % des cas)
- **Etiologie** :
  - K primitif connu ou inaugural (30 %) : surtout **poumon**, sein, prostate.
  - Dans 25 % des cas, K primitif non retrouvé
  - Hémopathies malignes (leucémie, myélome, Hodgkin, LMNH) donnent préférentiellement une atteinte épidurale isolée
- **Rx** : lyses vertébrales, TV, condensation (vertèbre ivoire)
- **Scinti os au Tc99** => repère foyers cliniquement muets
- **Ttt par radiothérapie, décompression chirurgicale voire hormonothérapie** (prostate et sein)



T1 T2
Axial + coronal

Compression médullaire au niveau de T1 due à un tassement vertébral métastatique (poumon) avec épidurite

Tumeurs osseuses primitives bénignes et malignes

- **< 18 ans**, surtout bénignes (ostéoblastome, kyste anévrismal), rarement maligne (sarcome d'Ewing)
- **> 18 ans**, surtout malignes (chordome, chondrosarcome, plasmocytome), parfois bénignes (chondromes, hémangiomes)

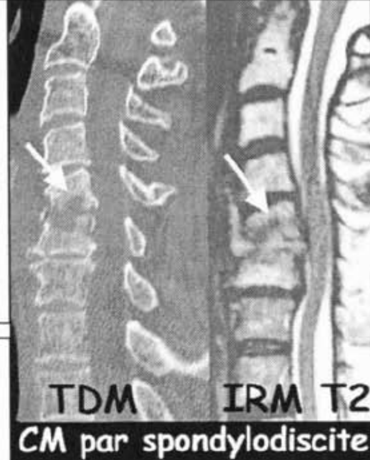
Neuroblastome

- Cause fréquente chez l'**enfant**
- **Extension directe d'une tumeur extrarachidienne dans l'espace épidural par un trou de conjugaison**
- Formes indifférenciées avec localisation vertébrale primitive ou secondaire + rares

Causes extradurales

Spondylodiscites infectieuses, épidurites infectieuses / abcès épiduraux

- Le + svt staphylocoques aureus (autres : BG -, autres cocci G+), et BK !! (torpide, TV sympto) et Brucella
- Syndrome rachidien majeur dans un contexte fébrile suivi rapidement de signes déficitaires
- **RX** : pincement discal avec aspect irrégulier des plateaux vertébraux (miroir), image en fuseau paravertébral et existence de géodes dans les corps vertébraux adjacents
- ± épidurite infectieuse parfois isolée (IRM)
- **Ttt** : décompression chir + prélèvements bactério (+++), ATB adaptée, drainage si abcès, immobilisation prolongée (corset)



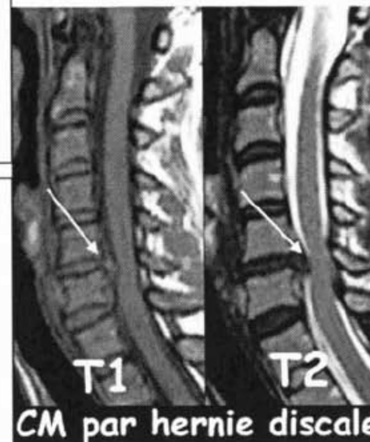
CM par spondylodiscite

Hématome épidural

- Rachialgie en coup de poignard + sd radiculaire lésionnel
- Après intervalle libre de qq h ~qq jours : CM aigue ou de la queue de cheval selon localisation
- Terrain : troubles de l'hémostase (hémophilie, thrombopénie), anticoagulation
- Le + svt post-traumatiques (traumatisme minime, PL, APD, chir sur le rachis ou l'aorte), rarement spontanés
- Peut révéler une malformation artério-veineuse sous-jacente à rechercher
- IRM (+++) : hypersignal spontané en T1
- Traitement : évacuation chirurgicale en urgence de l'hématome

Hernie discale

- **Cervicale le + souvent**, rarement dorsale (au niveau lombaire, Sd rachidien ou queue de cheval mais pas de compression médullaire)
- Survenue spontanée ou post-traumatique
- **Douleur radiculaire isolée** (NCB) : syndrome lésionnel
- **Compression antérieure ou antéro-latérale** (Brown-Sequard) si volumineuse ou ancienne calcifiée = Sd sous lésionnel
- **IRM** : hernie discale refoulant la moelle



CM par hernie discale

Causes extradurales

Myélopathie cervicarthrosique :

- ***Physiopathologie triple***
  - Canal cervical étroit lié à l'arthrose (dégénérescences discales C4-C5, C5-C6, C6-C7 notamment, hypertrophie des massifs articulaires post, ostéophytes) + épaississement des ligaments intervertébraux sur un canal étroit constitutionnel
  - Microtrauma répétés de la moelle au contact des lésions (mvt flexion-extension)
  - Altération vasculaire = surajout de phénomènes ischémiques
- ***Clinique :***
  - **Terrain** : > 50 ans, H > F, avec ATCD fréquents de cervicalgies/NCB/ torticolis épisodique, de trauma cervical. Profession exposée
  - **Apparition progressive** :
    - Sd rachidien : **dl du cou** + limitation mobilité en flexion et rotation
    - Sd lésionnel uni ou bilatéral des ms
    - Sd sous-lésionnel : **Sd pyramidal** des mi souvent révélateur, avec **claudication médullaire** intermittente indolore
  - **Evolution** : très lentement progressive sur plusieurs mois => CML
- ***Radio du rachis cervical :*** arthrose avec ostéophytes (banals après 50 ans), montre parfois le canal cervical étroit
- ***IRM +++ et/ou myéloscanner :*** diamètre du canal rachidien, retentissement médullaire, svt rétrécissements étagés
- ***Traitement*** : repos du rachis cervical avec minerve, laminectomie si insuffisant

---

- **Maladie de Paget** par rétrécissement du canal rachidien et hémodétournement (risque de transformation maligne)

- **PR** : Luxation atloïdo-axoïdienne pouvant comprimer la moelle cervicale

---

- **Autres** : brucellose, kyste hydatique, bilharziose

Causes intradurales

Causes extramédullaires

Neurinome (1/3 des tumeurs intradurales)

- ***Tumeurs bénignes***, développées à partir **cellules de Schwann** des racines rachidiennes
- **Homme de 30 ~ 40 ans** ou femme de 40 ~ 60 ans, rarement enfant
- Développement plutôt à la partie **antérolatérale du canal rachidien**, sur le trajet d'une racine, prédomine en cervical et lombaire
- Parfois **extension extradurale, voire extravertébrale** à travers le trou de conjugaison donnant l'aspect évocateur de "tumeur en sablier"
- ***Le + svt unique***, rarement multiples dans le cadre d'une phakomatose = NF de type I ou II **(Recklinghausen)** avec récidives fréq.
- *Clinique :* douleur radiculaire longtemps isolée, avec recrudescence nocturne puis tableau de compression médullaire et paraplégie plus tardives
- *Radios du rachis de 3/4 :* normales ou élargissement du trou de conjugaison si tumeur en sablier, amincissement d'un pédicule dans le sens de la hauteur
- *IRM +++ :* image arrondie en ***hyposignal sur les coupes en T1*** volontiers hétérogène avec présence de zones kystiques ou hémorragiques. ***La partie charnue est en hypersignal T2 et rehaussée après gadolinium***
- *Traitement* **chirurgical svt par double voie ant et post.**

Méningiome

- Tumeurs bénignes développées à partir des cellules arachnoïdiennes
- Surtout femme 40 ~ 70 ans, évolution très lente
- Localisation : dorsale >> cervicale (atteinte possible du trou occipital)
- Le plus souvent compression latérale ou antérolatérale
- Tumeur purement intradurale en général (90 % des cas), très rarement multiples
- *Clinique* : Radiculalgies avec des épisodes d'exacerbation entrecoupés de rémissions ; Sd sous-lésionnel prédominant (syndrome de Brown-Séquard)

Causes intradurales

extramédullaires

- ***Imagerie :*** parfois calcifié en tomodensitométrie, pas de prolongement dans le trou de conjugaison. Arrêt net en cupule
- ***En IRM,*** hyposignal T2, rehaussé de façon homogène en T1 après inj, ± spicules d'insertion méningée évocateurs
- ***Traitement chirurgical***

Causes rares

- Métastases d'épendymomes > médulloblastomes, pinéalomes, glioblastomes, rarement viscérales, kystes arachnoïdiens

intramédullaires (SD pseudo-syringomyélique)

Ependymomes +++

- 15 % des umeurs médullaires, 60 % des tumeurs gliales, âge de découverte : 40 ~ 50 ans
- Topographie :
  - 50 % médullaire surtout à la jonction cervico-dorsale s'étendant sur 4 ~ 5 segments médullaires,
  - 50 % queue de cheval
- T. en général bénigne (80-90 %) développée à partir des cellules du canal épendymaire
- Particularités des épendymomes par rapport aux autres tumeurs gliales :
  - Formes mixtes intra et extra médullaires avec prolongement dans la queue de cheval (cône terminal)
  - Possibilité de tumeurs géantes panmédullaires
  - Parties kystiques très fréquentes intratumorales ou satellites intramédullaires sus et sous-jacents à la tumeur ++++

Astrocytomes ++

- **~ 40 % des T. gliales intramédullaires**, + infiltrant, moins favorable que épendymome
- Age moyen de découverte = 30 ans
- **T. bénigne**, transformation maligne possible (7 ~ 8 % formes malignes chez l'adulte)

Causes intradurales

intramédullaires (SD pseudo-syringomyélique)

- prédominent au **niveau cervicodorsal** (80 %) s'étendant sur 5 ~ 6 segments médullaires
- ± **petites zones kystiques intratumorales ou adjacentes à la tumeur**
- Astrocytome pan médullaire exceptionnel chez l'adulte, fréquent chez enfant (> 50 %)

Hémangioblastomes (rares)

- Age moyen de survenue = ~ **30 ans**
- **Intramédullaire** (postérieur le + svt) ou **extramédullaire extraduraux**
- Formes graves diffuses plurifocales : hémangioblastomatose (**Von Hippel-Lindau**, AD à pénétrance / expression variable)

Kystes dermoïdes et épidermoïdes (rares)

- T. congénitale d'évolution très lente, dvpt surtout dans moelle dorsale inf et cône terminal
- Association à malformations vertébrales (spina bifida) ou cutanées (kyste pilonidal) fréquente

- **Lipomes médullaires (rares)** : T. d'évolution lente, bénigne (tissu adipeux mature) isolée ou associée à un dysraphisme spinal ; Topographie : en général cervico dorsale supérieure, à la partie post du canal rachidien

- **Métastases intramédullaires :** exceptionnelles, contexte polymétastatique (cérébral...), poumon surtout (80 %), sein

Lésions vasculaires intramédullaires

- **Cavernomes** : saignements intramédullaires de petit volume à répétition => symptomatologie récidivante avec récup ± complète dans l'intervalle libre ; IRM (assoc iation d'hyper et hyposignaux témoignant des saignements d'âge différent)
- **Malformations artério-veineuses intramédullaires** : rarissimes

Syndrome de la queue de cheval

Atteinte de L2 à S5 → périphérique ! Donc pas de Babinski ni d'atteinte des RCA

Sd rachidien

- Douleurs lombaires

Douleurs

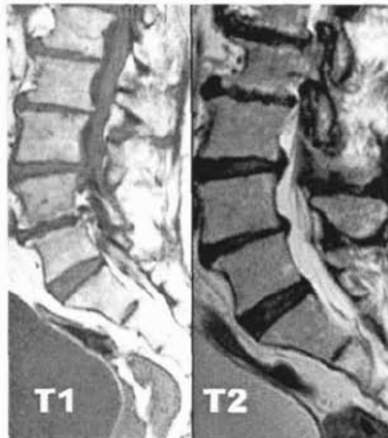
- Topographie uni ou pluriradiculaire,
- ↗ effort et toux

Sd déficitaire

- ***Sensitif*** à tous les modes :
  - Mi
  - Périnée : anesthésie en selle
- ***Moteur :***
  - De la claudication à la marche à la paralysie flasque avec hypotonie et amyotrophie
  - Abolition des ROT (rotulien = L4, achilléen = S1, anal = S3) et RCP (mais pas de Bab !)
- ***Sphinctériens et génitaux*** : incontinence puis rétention (urinaires et fécales), mictions par regorgement, impuissance

Dg différentiel

- Compression du **cône terminal** : atteinte de L1 (pli de l'aine) et babinski ⊕
- Polynévrite, PRN
- Claudication : AOMI, claudication médullaire



Sd de la queue de cheval sur canal lombaire étroit acquis (arthrose étagée)

IRM en urgence ++

Eventuellement

- Rx rachis lombaire F+P+3/4
- Scanner rachidien
- Myélographie par voie haute (pas de PL) ± saccoradiculographie

Causes extra-durales

Hernie discale

- cause la plus fréquente
- Installation brutale, ± indolore ou ± dl sciatique intense
- Signes souvent unilatéraux
- U ! laminectomie en urgence

Métastases vertébrales et épidurales

Spondylodiscite et épidurite infectieuses

Chordome vertébral (tumeur bénigne)

Canal lombaire étroit

- ***Etiologies :*** congénital ; arthrose, Paget, acromégalie
- ***Clinique :***
  - Homme, 50 ans
  - « claudication intermittente de la queue de cheval » : déficit moteur, paresthésies, douleurs des mi, et troubles sphinctériens après un périmètre de marche
- ***Rx + scanner :*** ↘ diamètre du canal lombaire
- ***TT*** : laminectomie étendue

Causes intra-durales

- **Neurinome de la queue de cheval**
- **Ependymome** (! tumeur médullaire, mais en fait s'étend à partir du cône terminal)
- **Fistule artério-veineuse**
- **Hématome** après trauma, PL, AVK

N ° 235 Epilepsie de l'enfant et de l'adulte + N ° 209 *Crise comitiale de l'adulte*

Définitions

- <u>Crise comitiale</u> = Symptôme = Signes neurologiques **brefs** et **stéréotypés** de survenue **brutale** et **inopinée**, issus d'une **décharge paroxystique hypersynchrone et auto-entrenue** d'un groupe plus ou moins étendu de **neurones corticaux hyperexcitables**
- <u>Epilepsie</u> = Maladie = **Répétition** de certains **types de crises** avec des **anomalies EEG particulières**

Diagnostic du syndrome épileptique

<u>Selon la topographie</u> :

- **Partielles**
- **Généralisées**
- Epilepsies dont l'origine focale ou généralisée ne peut être affirmée (Epilepsie myoclonique sévère de la 1ière enfance, Epilepsie-aphasie acquise de l'enfant, Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil...)
- **Syndromes spéciaux** : convulsions fébriles, épilepsie alcoolique

<u>Selon l'étiologie</u> :

- **Idiopatiques** : Syndromes épileptiques bien définis, liés à l'âge Diagnostic d'élimination (Développement psychomoteur, examen neuro intercritique et examens neuroradio normaux, Facteurs génétiques / familiaux ++, Pas d'ATCD neuro)
- **Symptomatiques** : Lésion cérébrale patente (IRM, TDM) ou affection cérébrale diffuse
- **Cryptogéniques** : Lésion organique très probable non prouvée en l'état actuel de nos connaissances.

Diagnostic clinique d'une crise comitiale

<u>Interrogatoire rétrospectif du patient et des témoins</u>

- **Facteurs déclenchants** (manque de sommeil, alcool, toxique, fièvre, hypoglycémie, stimulation lumineuse, intermittente, surmenage)
- **ATCD** familiaux, personnels (crises antérieures ?)
- Si épileptique connu : **observance du ttt**
- **Description de la crise** (généralisé ou localisée, état de conscience, durée, mvt, importance du point de départ)

<u>Signes cliniques</u>

- Recherche de trouble du rythme cardiaque, **température**
- Confusion post critique, morsure de langue latérale, perte d'urine et amnésie rétrograde
- **Déficit post-critique** ou fixé (localisateur, ex : paralysie de Todd = hémiplégie transitoire au décours d'une crise motrice ou clonique)
- Faire un **fond d'oeil**
- Signes de traumatismes (plaies, hématomes...)
- Signes d'imprégnation OH
- Signes neurocutanés (taches café au lait : Neurofibromatose de type 1, taches achromiques : sclérose tubéreuse de Bourneville, angiome facial : angiomatose trigéminée de Sturge Weber...)

Crises généralisées

Altération de la conscience et manifestations motrices bilatérales

- **Tonico-cloniques**
  - phase tonique
  - phase clonique
  - phase post-critique
  - retour à la conscience progressif
- **Absences**
  - typiques
  - atypiques
- ***Crises myocloniques, cloniques, toniques, atoniques***
  - myoclonies
  - crises atoniques

Crises partielles

Premier symptôme correspond au point de départ de la décharge puis enrichissement sémiologique clinique selon l'organisation temporo-spatiale de la décharge

Simples

= sans altération de la conscience

- **Motrices**
  - focales
  - bravais-jacksonniennes
  - versives
  - phonatoires
- **Sensitives**
- **Sensorielles**
- **Végétatives**
- **Psychiques**

Complexes

= avec altération de la conscience (trouble du contact +++, amnésie / confusion post-critique)
Symptomatologie polymorphe
Peut secondairement se généraliser

- **Avec troubles mnésiques**
- **Avec automatismes moteurs**
- **Avec perturbations instinctivo-affectives**
- **Avec phénomènes hallucinatoires**
- **Avec manifestations végétatives**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Crises généralisées :
Syncope vagale ou d'origine cardio-vasculaire (orthostatique, cardiogénique)

Crises partielles simples :
Accident ischémique transitoire
Aura migraineuse
Mouvements anormaux (dyskinésie, dystonie....)
Hystérie, Attaque de panique
Psychose, Terreur nocturne
Somnanbulisme

Crises partielles complexes :
Agitation
Troubles métaboliques
Toxiques

Crises généralisées

Décharges simultanées des 2 hémisphéres cérébraux **sans point de départ focal**
Anomalies EEG percritiques bilatérales symétriques et synchrones

Crises généralisées tonico-cloniques	Absences	Crises myocloniques, cloniques (enfant), toniques, atoniques
Les plus fréaquentes Début brutal par une **PCI et chute traumatisante** sans pâleur • <u>Phase tonique</u> : 10 - 20 sec **Hypertonie généralisée** en flexion puis en extension, **troubles végétatifs** (cyanose, tachycardie, HTA, sueurs, hypersalivation, apnée), **morsure latérale de langue** inconstante. • <u>Phase clonique</u> : 30 sec **Secousses musculaires rythmiques bilatérales et généralisées** d'intensité progressivement décroissante. • <u>Phase post critique ou résolutive</u> Plusieurs min, **coma hypotonique**, reprise bruyante et ample (**stertoreuse**) de la **respiration** ; **miction** inconstante • <u>**Retour à la conscience progressif**</u> **Confusion** post-critique, **amnésie** de la crise	Suspension brève de la conscience => **rupture de contact et amnésie de la crise** surtout chez **l'enfant (3-12 ans)** <u>Absences typiques</u> • Début et fin **brusques** • Durée : **10 sec** environ, pas de chute • +/- myoclonies, atonie, hypertonie, automatismes : discrets • Anomalies **EEG typiques** : Décharges régulières de **pointes-ondes** de **grande amplitude** à **3 cycles /s bilatérales et symétriques** percritiques de **début et fin brusques** <u>Absences atypiques</u> • Début et fin + **progressif** • + **long** (1-2 min) • **hypotonie** (=> chute) • aspect **EEG atypique** • avec **signes associées marquées** : myoclonie, atonie, automatisme	<u>Les myoclonies</u> • Seules les **myoclonies massives et bilatérales** entrent dans le cadre des épilepsies généralisées primaires • **Secousses musculaires** brèves, prédominant aux **membres** sup et au niveau proximal, en extension ou en flexion, provoquant aux mb sup un lâchage ou une projection de l'objet tenu entre les mains, et aux mb inf une chute brutale • **Pas de trouble** apparent **de la conscience** • **Spontanées ou provoquées** par des stimulations, en particulier visuelles (SLI) • Myoclonies sont plus fréquentes **au réveil** Les secousses myocloniques de l'endormissement ne sont pas de nature épileptique <u>Crises atoniques</u> • **Perte brutale du tonus postural**, entraînant le plus souvent la **chute**, sans prodromes • **Suspension brève de la conscience**

Crises partielles simples

Point de départ focal (zone épileptogène) : **aires corticales primaires**
Anomalies EEG percritiques diverses (pointes, pointes-ondes...)

Motrices

- **Focales**

Contraction musculaire tonique ou clonique localisée et de siège fixe => cx frontal prérolandique controlat

- **Bravais-jacksonnienne**

Contraction musculaire tonique ou clonique localisée avec extension rapide en qq sec => frontale ascendante controlatérale avec possible déficit post critique = paralysie de Todd

- **Versives**

- Crise motrice : Déviation et giration hémicorporelle (surtout les yeux, la tête, la musculature axiale et les membres supérieurs, en général du côté opposé à l'hémisphère déchargeant => cx frontal prérolandique. Rarement giration de tout le corps avec risque de chute (crise giratoire)
- Crise oculogyre : Déviation isolée tonique et conjuguée des yeux avec clignements palpébraux rapides. Elle peut se compléter d'une déviation de la tête dans la même direction " crise oculo-céphalogyre " => cx occipital
- Crise complexe : Décharge de l'aire motrice supplémentaire. Suspension de la parole, voire cri, ou répétition d'une même syllabe (palilalie) puis adversion oculocéphalique suivie d'un automatisme stéréotypé du membre supérieur opposé à la décharge, avec élévation de celui-ci en position semifléchie.

- **Phonatoire**

- Vocalisation involontaire => aire motrice supplémentaire
- Gêne à la parole => région rolandique basse = opercule rolandique (centre de la vocalisation)

Sensitives

Paresthésies unilatérales fixes ou s'étendant progressivement en qq sec (marche jacksonnienne) => cx pariétal rétro rolandique controlat (circonvolution pariétale ascendante)

Sensorielles

- Visuelle (phosphènes / scotomes / HLH) => cx occipital : aire visuelle primaire
- Auditive (acouphènes, bruits rythmiques) => 1ère circonv temporale T1 : gyrus de Hechls
- Olfactive (cacosmie) => cx frontal post ou cx temporal ant => considéré comme d'o.tumorale
- Gustative (goût métallique ou acide) => opercule pariétal ou insula
- Vertigineuse (vertige rotatoire vrai) => cx pariétal antéro-inférieur

Végétatives

- Hypersalivation => opercule rolandique
- Douleur épigastrique remontant vers gorge => cx temporal int
- Douleur abdo ± éructations => cx temporal int ou sylvien

Psychiques

- Aphasie paroxystique => région frontale inf ou temporopariétale de l'hémisphère dominant
- Impression de déjà-vu, déjà vécu, vision passé, rêve éveille → cx temporal
- Sensation pensée forcée => Cx frontal int ou inf
- Peur, panique, colère, rire forcé => cx temporal int ou gyrus cingulaire
- Illusions (visuelles) => cx pariétal, temporal ou occipital et hallucinations
- Automatismes (oroalimentaires : mâchonnements, pourlechage ; verbaux ; gestuels ; fugues) => cx frontal ou temporal

Crises partielles complexes

Point de départ focal (zone épileptogène) : **aires corticales associatives**
Anomalies EEG percritiques diverses (pointes, pointes-ondes…)

Avec troubles mnésiques

- Sentiment de déjà vécu / déjà vu
- ou au contraire d'étrangeté

Avec automatismes moteurs

- Oro-alimentaires (mâchonnement, déglutition : face int du lobe temporal)
- Elémentaires (Adversion avec modification du tonus ou troubles posturaux : lobe frontal)
- Gestuels élémentaires (mvts de tapotement, de manipulation et d'agrippement d'objets : région cingulaire ant.)
- Comportements élaborés (déambulation, déshabillage) : exceptionnels

Avec perturbations instinctivo-affectives

- peur / angoisse
- plus rarement joie / extase
- +/- comportement correspondant au vécu affectif (pâleur, horripilation, mimique de peur, rire inapproprié, artificiel, pleurs)

Avec phénomènes hallucinatoires

- Olfactives
- Visuelles
- Auditives

Avec manifestations végétatives

- Sensation initiale d'oppression épigastrique et thoracique ascendante fréquente à la phase initiale d'une crise du lobe temporal, précèdant immédiatement le trouble du contact.
- Autres symptômes :
  - Tachycardie ou bradycardie
  - pâleur ou rubéfaction faciale
  - frissons
  - hypersalivation
  - sensation de faim ou de soif
  - plus rarement vomissements ou urination peuvent également être observés au cours des crises partielles complexes.

Diagnostic étiologique

- **Facteurs favorisants**

Alcool, Surmenage, privation de sommeil, stimulation lumineuse intermittente

- **Causes tumorales** 10 % des épilepsies de l'adulte
  les + épileptogènes sont celles à croissance lente et à localisation corticale
  - Oligodendrogliome > astrocytome > Méta > méningiome > glioblastome
  - Métastases cérébrales
  - Phacomatoses
- **Causes malformatives**
  - Malformations vasculaire cérébrale (angiome ou cavernome)
  - Sclérose hippocampique
- **Causes traumatiques**
  - HSD, TC sévère : crises précoces
    ou épilepsie post-traumatique (séquellaire chronique)
- **Causes infectieuses**
  - méningite / méningoencéphalite virale ou bacterienne
  - abcès (toxo)
- **Causes vasculaires**
  - AVC isch << hémorragique, thrombophlébite, hémorragie méningée : crises précoces ou séquellaires
  - Encéphalopathie hypertensive aiguë
  - poussée d'angéite cérébrale (Lupus surtout)
- **Causes métaboliques**
  - hypoglycémie, hypocalcémie, dysnatrémie
  - Insuffisance rénale/hépatique avancées
  - Maladie métabolique héréditaire
- **Causes toxiques**
  - OH (ivresse convulsivante / crise de sevrage / épilepsie alcoolique)
  - intox CO, au plomb, cocaïne
- **Causes médicamenteuses**
  - surdosage ADTC, neuroleptiques, Lithium, isoniazide, théophylline, xylocaïne
  - sevrage brutal BZD / barbituriques

Paraclinique

Biologique

- Ionogramme, glycémie, calcémie, enzymes hépatiques, créatinine ...
- NFS, VS, TP, TCA
- Dosages de toxiques (alcoolémie, ...) et / ou d'antiépileptiques
- PL + HAA si fièvre et TDM normal
- Sérologie HIV
- Dans un 2ième temps, bilan immunologique, inflammatoire ou métabolique

Imagerie

Indications à discuter : systématique
en cas de **crise partielle**
ou en cas de **première crise**
ou en cas de **déficit post critique**

En urgence : TDM cérébrale

Si normal et en absence de CI =
IRM qui est plus sensible pr lésions de petites tailles (cavernome/astrocytome) ou anomalies structurelles (sclérose hippocampique ou dysgénésies).

(en recherche : PET, SPECT)

	GENERALISEES	PARTIELLES
IDIOPATHIQUES OU ESSENTIELLES	❖ **Convulsions néonatales bénignes familiales** ❖ **Epilepsie myoclonique bénigne de la 1ière enfance** ❖ **Epilepsie-absence de l'enfance, de l'adolescence (« E. petit mal »)** - Début entre **3 - 15 ans**, **absences typiques** brèves **pluriquotidiennes** (10 à 100/j) - **EEG typique : Pointes ondes généralisées à 3 cycles/sec à début et fin brusque sur tracé de fond normal** (svt provoqué par hyperventilation) - **Bon pronostic** en général - Evolution : soit régression, soit absence persiste, soit crises généralisées tonico-cloniques (40%) - Ttt: **Valproate** (1ère intent°), **ethosuccimide** (Zarontin actif que sur ptt mal) 3 médicaments sont actifs Benzo, Zarontin et Depakine (BZD) ❖ **Epilepsie myoclonique juvénile** - **Ado** en général, peut se voir à tt âge, il existe formes bénignes / graves - **Crise myocloniques au réveil** (dans l'heure qui suit le réveil en général) : Myoclonies massives bilat/sym prédominant au mb sup sans PCI responsable de secousses musculaires brèves, associées à crises généralisées tonico-cloniques (80%) - EEG intercritique : polypointes-ondes rapides généralisées sur tracé de fond normal - **Pronostic : bonne réponse aux ttt** (Depakine) mais nécessité **ttt prolongé** ❖ **Crises généralisées tonico-cloniques (« Epilepsie grand mal »)** - **Le + fréquent chez l'adulte**, début vers la fin enfance - début âge adulte - **Crises tonico-cloniques typiques** ± assoc à absences / crises myocloniques - EEG intercritique : **anomalies généralisées** (SLI + svt) **ou tracé normal** - **Pronostic favorable** mais rechute à l'arrêt / dépendance au ttt fréquente	❖ **Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques = à pointes centro-temporales** - **si typique, seule épilepsie partielle sans nécessité d'imagerie** - **Enfant** 3 -13 ans, **pic 9 - 10 ans, fréquent** (20-25 % épilepsies de l'enfant) - **Crises partielles simples bucco-faciales** (contraction hémiface, paresthésies langue / gencives, bruits de gorge, anarthrie, dysarthrie, hypersalivation) - **Survenue nocturne** (endormissement ou fin de nuit) - **EEG intercritique** (de sommeil +) : **pointes-ondes rythmiques centro-temporales ou rolandiques** ❖ **Epilepsie de l'enfant à paroxysmes occipitaux** - Début **4 - 8 ans**, phénomènes visuels (**amaurose/phosphènes**) suivies de **clonies hémicorporelles** avec en fin de crise **vomissements et céphalées**. - **EEG intercritique** : **Pointe-ondes occpitales s'effaçant à l'ouverture des yeux** **Pour les 2 : pronostic EXCELLENT, disparition sans séquelles avant 16 ans**

SYMPTOMATIQUES ou CRYPTOGENIQUES

GENERALISEES

❖ <u>**Syndrome de West**</u>

- **Enfant 3 - 12 mois**

1 **Spasmes infantiles** (en flexion le + svt mais possible aussi en extension) en crises **très brèves** <**2 s**, svt **en salves surtout au réveil**

2 **Régression psychomotrice constante**

3 **EEG intercritique caractéristique +++ : hypsarythmie (anarchique)**

- **30 %** de formes **cryptogéniques** : **écolution favorable dans 50 %** des cas
- **70 %** de formes **symptomatiques** : Séquelles d'encéphalopathie ischémique périnatale, méningites purulentes précoces, malformations cérébrales, sclérose tubéreuse de Bourneville, phénylcétonurie
- **Evolution** : **Graves séquelles neuro** (retard mental), **parfois mortelle**
- Ttt : amélioration partielle par **corticothérapie** et/ou **vigabatrin** = **Sabril®**

❖ <u>**Syndrome de Lennox Gastaut**</u>

- **Enfant 1 - 8 ans**, peu fréquent, en général **secondaire** (étio idem West)

1 **Crises polymorphes pluriquotidiennes** : toniques axiales, atoniques avec chute traumatisante ou absence atypique .

2 **Régression psychomotrice**

3 **EEG caractéristique : pointes ondes lentes < 3 Hz diffuses sur tracé de fond ralenti**

- **Pronostic mauvais**, résistant aux anti-épileptiques, indication de corticothérapie

❖ <u>**Crises myocloniques astatiques**</u>

❖ <u>**Absences myocloniques**</u>

❖ <u>**Epilepsies généralisées symptomatiques nombreuses**</u>...

PARTIELLES

❖ <u>**Epilepsie partielle continue de l'enfance**</u> (dégradation neuro et intellectuelle)

❖ <u>**Epilepsie partielle réflexe**</u>

❖ <u>**Epilepsie partielle complexe du lobe temporal**</u>

- **Fréquent**, **cryptogénique** (sclérose médiale de l'hippocampe secondaire à une ischémie prolongé par état de mal en néonatal ou enfance ou crise convulsive hyperthermique compliquée) **ou symptomatique**
- Début **enfance** - **jeune adulte**
- **Crises** le + souvent **complexes** avec **automatismes moteurs** (oro-alimentaires ou verbaux) / crises avec **manifestations végétatives** (nausée, gêne épigastrique) / **crises psychiques** (illusion, hallu, affective, cognitive, ..) => Dgstic différentiel
- Diagnostic : **EEG** difficile car peu accessible, **EEG vidéo**, parfois **électrodes sous durales** + **IRM** (sclérose)
- Accessible à un ttt chirurgical

❖ <u>**Epilepsie partielle**</u> selon la localisation anatomique du foyer...

Etat de mal épileptique

Diagnostic

Crise > 30 min ou crises rapprochées sans retour à l'état normal entre les accès.

Etat de mal convulsif

Succession de crises le plus souvent **tonico-cloniques généralisées** d'emblée, ou parfois secondairement
Urgence thérapeutique mettant en jeu le **pronostic vital immédiat** et fonctionnel neurologique.

Autres formes cliniques

- **Etat de mal à expression confusionnelle**
- **Etat d'absence** : Confusion fluctuante svt associée à des myoclonies périorbitaires
- **Etat de mal partiel complexe** :
  Confusion fluctuante associée à troubles thymiques ou d'allure psychotique et des automatismes
- ➢ EEG permet une caractérisation précise

Traitement : Urgence

Hospitalisation en **réanimation**

Traitement symptomatique : Libération des voies aériennes supérieures, Guédel, O^2 masque, intubation + aspi ± ventilation assistée, scope, VVP

- Equilibration hydroélectrolytique, correction troubles métaboliques et hémodynamiques éventuels
- Si fièvre, ttt antipyrétique
- Lutte contre œdème cérébral

Traitement anti-épileptique :

- **BZD** : **Clonazepam** (RIVOTRIL) 1 mg ou **diazepam** (VALIUM) 10 mg IV lent sur 2 min, **à renouveler 10 min plus tard si échec**
  Surveiller fct respi, risque d'apnée au BZD (intérêt de l'IVL)
- Lorsque crise stoppée et/ou dose de 2 mg de Rivotril atteinte, **associer systématiquement d'un 2ème antiépileptique IV** :
  - ➢ Soit **phénytoïne** (DILANTIN) 16 mg/kg en IVL sous scope ECG ++
  - ➢ Soit **phénobarbital** (GARDENAL) 20 mg/kg IVL sur 20 min
  - ➢ Soit **valproate** (DEPAKINE) 15 mg/kg IVL sur 5 min (pas d'AMM)
  - ➢ Si échec : **PENTHOTAL** 50-100 mg IVL puis 1-2 g/j IVSE (surveillance respiratoire stricte)
  - ➢ En dernier recours, **HEMINEURINE** solution 1,5% IV 100 gouttes/min pendant 5 min puis 20-40 gouttes/min

Surveillance (FC, TA, FR, scope, température...)

Prise en charge thérapeutique d'une crise épileptique

Traitement symptomatique

Mesures de protection avec mise en décubitus latéral de sécurité pour éviter un accident, un traumatisme, une inhalation
Surveillance, Atmosphère calme et rassurante

Traitement antiépileptique

- **Crise isolée :**

Traitement symptomatique en général suffisant
Traitement antiépileptique non systématique, utile au décours d'un 2ième épisode

- **Succession de crises rapprochées / crise prolongée :**

BZD d'action rapide (clonazépam 0,5-1 mg ou diazépam 10 mg en IM ou IVL (2 à 5 min) renouvelable après 20 min si la fonction respiratoire est normale), puis dégression rapide des BZD pendant quelques jours

Traitement spécifique du **facteur déclenchant** débuté dès que possible (antibiotique, antipyrétique, glucosé...)

En fonction du contexte

- **Crise chez un épileptique connu** : rechercher un facteur déclenchant (alcool, inobservance thérapeutique, manque de sommeil...), ± surveillance du ttt par dosages plasmatiques
- **Crise en contexte d'agression cérébrale aiguë** (AVC, tumeur, traumatisme, infection...) => traitement étiologique + symptomatique de la crise (prévention des récidives)
- **Une crise partielle complexe en contexte fébrile impose la PL** (méningo-encéphalite herpétique) après TDM
- **Examen neuroradiologique** (TDM ou IRM) **pour les patients âgés de plus de 18 ans ou pour les crises partielles de l'enfant**
- **Crise convulsive sur alcool** (intoxication aiguë, sevrage et éthylisme chronique) = **Diagnostic d'élimination**

Education du patient indispensable

- **Eviter alcool, prise de médicaments sans avis médical**
- **Eviter les activités à risque** :
  - alpinisme, plongée
  - conduite poids lourd, véhicule collectif
  - automobile en théorie interdite avant 2 ans sans crises, en pratique selon l'avis du spécialiste.
- **Métiers légalement interdits** => reclassement professionnel
  - Instituteur
  - Conducteurs poids lourds
  - Armée
  - Travail à air comprimé
- **Eviter les postes de « sécurité »**
- **Rythme de vie et de sommeil régulier**
- **Si désir de grossesse** => avis du spécialiste

Prise en charge thérapeutique d'une épilepsie

- **Information**
- **Traitement symptomatique**
- **Soutien psychologique**
- **Hygiène de vie :**
  - Sommeil suffisant, éviter ensolleillement prolongé
  - Abstinence alcoolique
  - Observance thérapeutique

Principes généraux des traitements antiépileptiques

- **Tous inducteurs enzymatiques** (SAUF le valproate, ethosuximide, gabapentine = neurontin, lamotrigine)
- **Mise en place** du traitement **progressivement**, surveiller interactions
- **Dosage des taux sanguins de médicaments** si échec, toxicité, observance douteuse, dosage de référence lorsque équilibre trouvé, grossesse, interactions médicamenteuses
- **Echec d'un antiépileptique majeur → remplacement progressif par l'autre en monothérapie**
- **Bithérapie uniquement si échec de toutes les monothérapies à dose max**
- Le traitement médical permet le contrôle de 70-80 % des épilepsies récentes

Indications du traitement antiépileptique

- **Dans les épilepsies généralisées primaires** :
  - **Phénobarbital** (Gardénal® cp à 10, 50 et 100mg, Alepsal® cp à 15, 50, 100 et 150 mg)
  - **Dépakine®** cp à 200 et 500 mg, Chrono 500 (forme LP) cp à 500 mg, solut° buvable et sirop pédia.
  - En cas d'échec de la Dépakine® **dans les absences, Zarontin®** cp à 250 mg, sirop 250 mg/5 ml)
- **Dans les épilepsies partielles** :
  - **Tégrétol®** cp à 200 mg, Tégrétol LP® à 200 et 400mg (forme LP), sirop pédiatrique : généralement en première intention
  - Dihydan® cp à 100 mg : moins souvent prescrite en deuxième intention principalement en raison de ses effets secondaires
  - Gabapentin (**Neurontin®** cp 300 mg et 400 mg) **en seconde intention** si échec ou mauvaise tolérance du Tégrétol®, peut être utilisé en monothérapie
  - Topiramate (Épitomax® cp à ,50 mg, 100 mg et 200 mg), le vinyl-gaba (Sabril® cp à 500 mg) et la tiagabine (Gabitril® cp à 10 mg) sont utilisés en adjonction à une autre molécule en cas d'échec de la monothérapie
- **Les benzodiazépines** : clobazam (Urbanyl®) per os en complément **lors d'un changement de traitement**, diazépam (Valium®) pour la **prévention à la demande des crises fébriles**, clonazépam (Rivotril®) dans les **formes sévères d'épilepsies myocloniques** ou pour passer un cap difficile en IV

NB : Tous les antiépileptiques sont faiblement tératogènes mais le ttt anti-épileptique ne doit pas être interrompu
Prévention : Apports vitaminique (folates 2 mois avant conception et pendant toute lea grossesse, vit D en fin de grossesse , vit K chez la mère 1 mois avant accouchement, chez le nouveau né pendant 1 sem), Equilibrer le traitement, Monothérapie
Dosage taux plasmatique, EEG, survéillance clinique rapprochée
Allaitement pour éviter sevrage brutal

Médicaments de première ligne				
Ttt	**Indication**	**Effets secondaires**	**CI**	**Mesures associées**
Valproate de Na Dépakine® ± per os **injectable** forme LP	**Efficace sur tous les types de crises** N'est pas inducteur enzymatique	**Effets secondaires** : Prise de poids, thrombopénie, tremblement d'attitude, chute des cheveux, cytolyse modérée Inducteur de sclérodermie **Accident idiosyncrasique** : Syndrome confusionnel, hépatite aiguë cytolytique gravissime et rare	Hépatopathie ATCD d'hépatite médicamenteuse	**Surveillance préalable NFS, transa, Pal** **puis régulièrement tous les mois** jusqu'au 6° mois
Carbamazepine Tegretol® per os Forme LP	**Efficace sur toutes les formes d'épilepsie** **sauf** sur **absences** et **épilepsies myocloniques généralisés**	**Effets secondaires** : Tbles digestifs, bouche sèche, Somnolence, vertige Erythème maculopapuleux, E.pigmenté fixe, Pustulose Erythémateuse aigue généralisée ; Inducteur de dermatomyosite **Accidents idiosyncrasiques** : Agranulocytose, thrombopénie, hépatite cholestatique, LYELL BSA et BAV Accidents thromboemboliques. **Inducteur enzymatique**	BAV et BSA connu ATCD d'allergie perso ou familiale, Allaitement	Surveillance **NFS, plaq, iono, TBH, ECG**

Medicaments de deuxième ligne (=> somnolence)				
Ttt	**Indication**	**Effets secondaires**	**CI**	**Mesures associées**
Phénobarbital **Gardenal** per os, IV, IM = barbiturique NB : primidone (Mysoline) est métabolisée en phénobarbital	**Efficaces sur toutes les crises** **sauf absence petit mal**	**Troubles neuropsy** (confusion, bradypsychie, somnolence,..) **Cutané** (Lyell, E. maculopapuleux, E.pigmenté fixe ; aggrave une porphyrie et l'acné **Rhumato** (Algodystrophie, ostéomalacie carentielle) **Hémato** aplasie, agranulocytose, anémie (carence en **folate**) carence en vit K **Inducteur enzymatique**	**Insuffisance respi, Porphyrie, allaitement**	Surveillance : **NFS, TBH** (gammaGT) **Adjonction vit D et Acide folique**
Phénytoine **Di-Hydan®** per os **Dilantin®** 16mg/kg IVL = hydantoines		**Digestifs** (hypertrophie gingivale, nausée, gastralgie) **Neuro** (Sd cérébelleux, vestibulaire et neuropathie périph) **Hémato** (carence en **folate**, agranulocytose, pancytopénie) **Hépatite cholestatique** **Carence en vit D et K** **Effet diabétogène** Purpura vasculaire, inducteur lupique **Inducteur enzymatique**		**Surveillance :** **NFS-plaq, TBH, glycémie** de la **bouche** et de la **peau** des **IM** **Adjonction vit D et folates en cas de ttt prolongé**
Ethosuccimide **Zarontin**	actif **seulement sur absences typiques**			
BZD : **Rivotril 1 mg et Valium 10 mg ne sont utilisés que dans le traitement des états de mal épileptiques**				

Surveillance du traitement

Si les crises ont disparu et le traitement est bien supporté

- **NFS** en début de traitement par acide valproïque, carbamazépine, diphénylhydantoïne
- **SGOT SGPT** systématique en début de traitement par acide valproïque

Si les crises persistent et que le traitement est bien supporté

- Evaluer l'**observance** : interrogatoire, dosage du taux sanguin
- **Augmenter progressivement la dose** du médicament prescrit
- **En cas d'échec, remplacement par une autre molécule**
- Si malgré cela, les crises persistent, on envisagera **bithérapie**. Le passage à une polythérapie plus lourde n'améliore que rarement l'état du patient, voir peut aggraver les crises tout en augmentant le risque d'effets secondaires

Si le traitement est mal toléré

- **Arrêter** le médicament **et** le **remplacer** par un autre **produit en cas de réaction d'idiosyncrasie ou d'effet secondaire grave**
- Sinon, vérifier absence de surdosage par un **dosage plasmatique** de la molécule en cas de somnolence ou des vertiges et éventuellement **diminuer la dose**
- Changement de forme galénique ou d'horaire des prises peuvent, rarement, améliorer des troubles digestifs.
- En cas de nécessité, on mettra en route un **autre antiépileptique**

Traitement chirurgical

Envisageable en cas d'**épilepsie partielle sévère réfractaire à un traitement médical adapté**, si le **foyer épileptogène est limité, repéré et accessible** à la chirurgie sans que la résection entraine des **séquelles neurologiques** invalidantes
Les meilleurs résultats ont été obtenus **dans épilepsie partielle temporale**

Evolution - Pronostic

2 sous-groupes évolutifs différents

- Maladie bénigne de durée brève facilement contrôlée par le traitement
- Maladie grave chronique en dépit du traitement

Facteurs pronostiques

- Fréquence des crises
- Facteur déclenchant
- Durée de l'épilepsie active sous ttt
- Seuil épileptogène augmente avec l'âge
- Etendue des lésions

Durée ttt

- **Epilepsies partielles idiopathiques** guérissent presque toutes à l'adolescence **(arrêt du traitement à 16 ans)**
- Le traitement des **absences de l'enfant ayant bien réagi** au valproate ou à l'éthosuximide peut être arrêté **1-2 ans après la disparition des crises**
- Pour les **épilepsies généralisées tonico-cloniques** le traitement peut être arrêté **5 ans après la dernière crise**

L'arrêt du traitement est réalisé sous **contrôle EEG** et avec **l'accord éclairé** du patient (ou de la famille dans les épilepsies de l'enfant)

Tumeur cérébrale, HPN, lacunes dans les NGC
Intoxication : CO, manganèse
Séquelles d'encéphalite
Post-traumatique : boxeurs

Neuroleptiques

- Toujours l'évoquer devant Sd parkinsonien (prise cachée)
- Installation progressive des troubles après mise en route du tt :
  - Akinésie
  - Hypertonie extra-pyramidal
  - ± discret tremblement
  - ± dyskinésies, phénomènes dystoniques (face, membre), akathisie
- CAT : réduction des doses, si impossible : anticholinergiques

- **Signes neuro associés**
- **Absence de réponse nette à L-Dopa**

N°261 - Syndrome extra-pyramidal

Paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steel-Richardson-Olszewski)

- Ophtalmoplégie supranucléaire avec paralysie de la verticalité (regard vers le bas ++)
- Rigidité axiale en extension avec chutes fréquentes et précoces
- Sd pseudo-bulbaire avec troubles de la déglutition et dysarthrie
- Détérioration des fonctions supérieures (Sd frontal)

Atrophies multisystématisées

- Regroupent :
  - ***Atrophie ponto-cérébelleuse :*** Sd cérébelleux, puis Sd extrapyramidal akinéto-hypertonique ∀ atrophie bulbaire visible au scanner
  - ***Sd de Shy-Dragger :*** signes de dysautonomie (HypoTAO sans accélération compensatrice du pouls) + Sd parkinsonien + ataxie cérébelleuse
  - ***Dégénérescence strio-nigrique :*** akinésie + hypertonie sévère → Dg anapath
- Dg : IRM + bilan uro-dynamiques ! (hypoactivité du detrusor et(compliance vésicale)

Maladie de Wilson

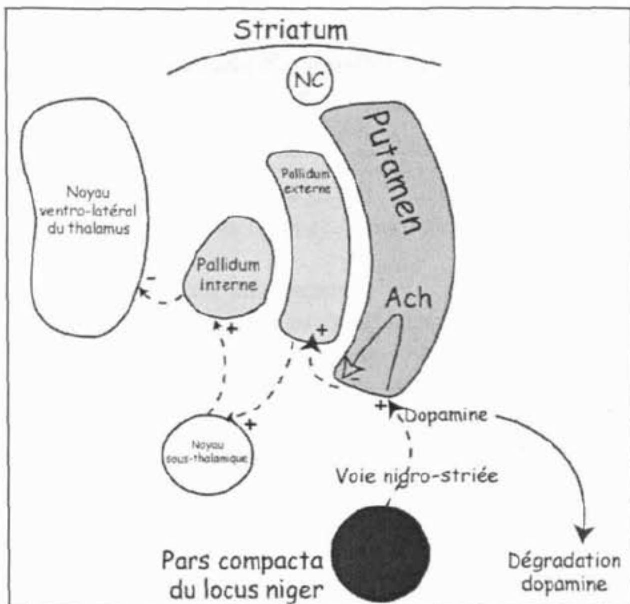
- A évoquer devant tout Sd parkinsonien avant 40 ans !
- Maladie génétique autosomique récessive : dépôt excessif de cuivre dans les tissu
- Neuro : tremblement d'attitude ou d'action + mvt choréiques ou athétosiques + akinésie + phénomènes dystoniques du visage (faciès sardonique), tronc et membres + troubles psychiques (psychotiques)
- Cirrhose
- Dg : anneau de Kayser-Fleisher (vert peri-cornéen à la LaF) - (céruloplasmine sérique - (cuprémie - ↗ cuprurie
- Tt : chélateur du cuivre : D-pénicillamine à vie

- **Dégénérescence cortico-basale** : Sd Parkinsonien + apraxie (atteinte pariétale) + mvt anormaux + Sd démentiel
- **Démence à corps de Lewy diffus :** Troubles cognitifs fluctuants + hallucinations + Sd parkinsonien + chutes répétées + sensibilité particulière aux NLP

Maladie de Parkinson

Physiopathologie

- Le système extrapyramidal contrôle les activités spontanées et automatiques par l'intermédiaire des NGC.
- ***Dégénérescence chronique bilatérale de la voie nigrostriée d'origine inconnue***
  - ➢ Dépigmentation + perte neuronale massive au niveau de la **pars compacta** du locus niger (LN dans pédoncules cérébraux)
  - ➢ Présence de **corps de LEWY** spécifiques (inclusion intracytoplasmique éosinophile dans les neurones restants du L.N.)
- ***Raréfaction des terminaisons dopaminergiques striatales :***
  - ➢ chute importante concentration en dopamine dans le striatum et le locus niger
  - ➢ chute massive de la transmission dopaminergique nigro-striatale
  - ➢ levée de l'inhibition sur le striatum => hyperactivité striatale cholinergique via un interneurone à Ach.
  - ➢ L'hyperactivité striatale active le neurone GABAergique striatum-pallidum et induit une inhibition de la voie GABAergique du pallidum.
  - ➢ Parkinson : levée de l'inhibition de la voie nigrostriée et du striatum entraînant une inhibition ++ du thalamus (qui influe ensuite sur le cortex moteur)
- **NB : Toutes les formations pigmentées sont atteintes.**



Epidémiologie

- Fréquence des Sd parkinsoniens : **1 / 700** = 1,5% des + de 65 ans
- **90 %** des Sd parkinsoniens
- S/R = 1
- Age moyen : **55 ans** (40 - 70 ans)

Triade clinique

Tremblement de repos

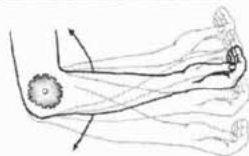
- **Lent et régulier** (4-7 cycles/ sec)
- **De repos** mais peut persister **dans l'attitude**
- **Diminué lors des mvts volontaires, du sommeil**
- **Augmenté** par les efforts de concentration (calcul mental) émotion , stress
- **Prédomine aux extrémités** (mains pieds)
- **Respect du chef/cou** ms possible au niv de la bouche /menton
- Souvent **très précoce** et **unilat ou asymptomatique** au début

Akinésie

- Lenteur et rareté des gestes (sans réel déficit)
- Prédominant sur mvt automatiques, variable dans le temps
- Possibilité d'hyperkinésie paradoxale émotionnelle
- Mvt alternatif, rapide et fin mal réalisé (adiadococinésie)
- ***La marche :*** marche à petit pas, perte du ballant des bras, retard au démarrage, piétinement, festination, blocage au demi tour ou obstacle virtuel » réel
- ***Le visage :*** seul les yeux bougent, rareté du clignement, Visage figé amimique, inexpressif
- ***Ecriture et parole***
  - **Micrographie** (fin de phrase) = modification précoce
  - Dysarthrie monotone, voix faible

Hypertonie extrapyramidale

- Rigidité plastique en tuyau de plomb
- Cédant par à-coups successifs : roue dentée
- Augmenté par manœuvre de Froment
- Persiste au décubitus (signe de l'oreiller)
- Attitude générale en flexion
- Exagération des réflexes de posture (saillie des tendons lors de l'étirements passif)



Autres signes associés

- ***Troubles végétatifs***
  - ➢ Hypersialorrhée
  - ➢ Hypersudation
  - ➢ Hyperséborrhée
  - ➢ HypoTA orthostatique
  - ➢ Pollakiurie et RPM
- ***Troubles psychiatriques***
  - ➢ Humeur dépressive +++ (50%)
  - ➢ Lenteur d'idéation
  - ➢ ± démence parfois
- ***Troubles sensitifs subjectifs isolés***
- ***Chutes*** (stades tardifs)

Diagnostic de maladie de Parkinson

- Triade clinique

- Réponse à la L-doppa

- Asymétrie
- Absence de signes atypiques
- absence d'autres étiologies

Pas d'examens complémentaires nécessaires au diagnostic !

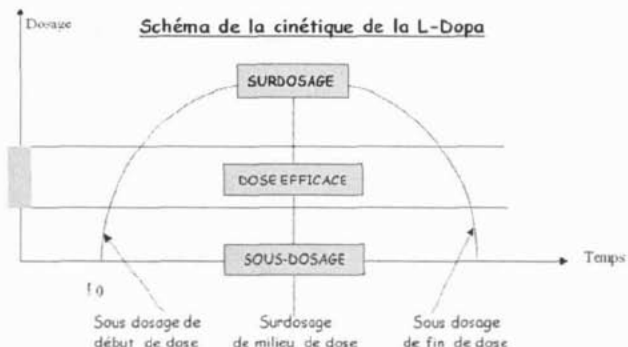
Le diagnostic de MPI est à remettre en cause à tout moment +++

Evolution

- Aggravation progressive :
  - ➢ Lune de miel sous Dopa
  - ➢ Puis dégradation psychique (dépression, confusion) et intellectuelle (démence)
  - ➢ Décès par chutes puis fractures avec complications de décubitus

Evolution de la maladie sous L-dopa

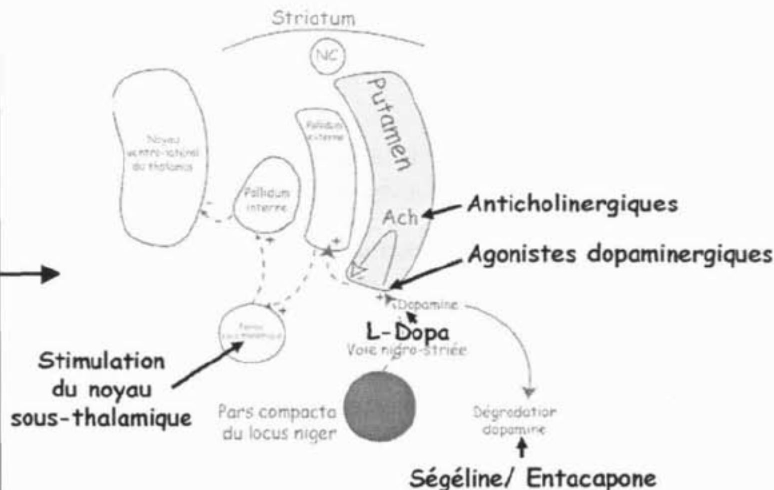
<table>
<tr><th colspan="3">Symptôme</th><th>CAT</th></tr>
<tr><td colspan="3">Perte relative d'efficacité (3 à 6 ans)</td><td>Ajout d'un agoniste dopaminergique, augmentation des doses</td></tr>
<tr><td colspan="2" rowspan="2">Mvt anormaux :
• Dyskinésies : surtout bucco-faciales, ou membres avec mvt de grande amplitude
• Dystonies : pieds et orteils ++</td><td>De milieu de dose (1h après, dus à surcharge)</td><td rowspan="2">Diminution et fractionnement des doses</td></tr>
<tr><td>De début et de fin de dose</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Fluctuations d'activité (effet on/off)</td><td rowspan="2">Liées aux prises</td><td>Akinésie de fin de dose : à distance de la prise, correspondant à un raccourcissement de l'efficacité d'une prise</td><td rowspan="4">Diminution et fractionnement des doses
Ajustement du rapport L-dopa/agoniste dopaminergique
L-Dopa à libération prolongée
Adjonction d'entacapone
Diminution des apports de protides lors des prises de L-Dopa (prise en dehors des repas)
Utilisation de l'apomorphine</td></tr>
<tr><td>Akinésie paradoxale : 30 min après la prise</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Non liées aux prises</td><td>Akinésie paroxystique : accès soudain figeant le patient sur place (freezing) avec risque de chute</td></tr>
<tr><td>Akinésie circadienne : à heures fixes dans la journée</td></tr>
</table>



Traitement

Les différents modes de traitement pour activer la transmission dopaminergique nigro-striatale

- **Administrer un précurseur de la Dopa** : L-Dopa ± inhibiteur décarboxylase périph
- **Stimuler directement les récepteurs dopaminergiques** : Agoniste dopaminergique
- **Inhiber la dégradation de la dopamine par la MAO/COMT** : Sélégéline/ Entacapone
- **Diminuer l'hyperactivation cholinergique du striatum** : Anticholinergique
- **Chirurgie** : stimulation chronique du noyau sous-thalamique



!! Règles !!

- Tous ces médicaments doivent etre administrès **à faible dose** puis **augmentés progressivement**
- **A ne jamais arrêter de facon brutale** : rebond de l'akinésie.

L Dopa

- **Modopar** (+ Carbidopa : IDCP) LP ou non
- **Sinemet** (+ Bensérazide : IDCP) LP ou non
- Augmentation de façon progressive associée au **Dompéridone** Motilium® en cas de nausées
- ***Bilan préthérapeutique :***
  - Examen cutané, cardioV, ophtalmo
  - NFS-plaq
  - ECG, RP
  - ± FOGD si atcd d'UGD .
- ***CI :*** Troubles psychiques graves, confusion, IDM récent, troubles du rythme, GFA, NL
- ***ES :***
  - Nausée, vomissement, diarrhée et constipation =digestifs
  - HypoTA
  - Trouble du rythme
  - Hallucinations, Sd confusionnel, dyskinésie et dystonie
  - Pancytopénie
- ***L'IDCP :*** Diminue l'effet périph et améliore [L-dopa] dans le SNC car ne passe pas la BHE.

Inhibiteur de la dégradation de la dopamine dans la fente synaptique

- **IMAO B Déprényl®** Selégéline : il prolonge la transmission dopaminergique
- Inhibiteur de la Catéchol-O-Méthyltransférase : Entacapone **Comtan®** : + efficace que les IMAO B

Agonistes dopaminergiques

- Durée d'action + longue
- Moins de mouvements anormaux involontaires
- Autres ES idem : digestifs et psychiatriques
- Efficacité moindre que la L-Dopa
- **Dopergine®** Lisuride
- **Parlodel ®** Bromocriptine
- **Requip ®** Ropinirole
- **Apokinon ®** (Apomorphine) en **SC** de gde rapidité d'action : met fin au blocage : phénomène ON-OFF
- **Amantadine (Mantadix®)** Agoniste dopa + action anticholinergique
- **Piribédil (Trivastal®)** : Agoniste dopaminergique mineur

Anticholinergiques de synthèse

- **Artane®** : Trihexyphénydile
- **Akineton Retard®** : Biperidene
- Actif sur le tremblement, peu sur l'akinésie
- CI : **GFA, Hypertrophie prostatique, cardiopathie décompensé**
- ES : **utilisation limitée car très confusogène (< 70ans), myosis , sécheresse buccale ,...**

Indications

- *Forme non invalidante:* Absence de retentissement moteur : **pas de traitement ++** ou Déprényl® / Comtan® seul
- *Forme peu invalidante :*
  - Tremblement prédominant : Anticholinergique (Artane®), Trivastal® selon âge
  - Akinésie prédominante :
    - **sujet jeune** : Tendance actuelle à prendre substance dopaminergique de façon précoce à dose optimale : privilégier les **agonistes dopaminergiques** le + longtemps possible . Le recours à la L-Dopa se justifie en cas de non réponse ou insuffisance de réponse au ttt, mise sous L-**Dopa à la dose minimale efficace** .
    - **sujet agé** : Possible mise sous **L-Dopa à dose minimale efficace** en 1ière intention.
- *Forme invalidante :*
  - Chez le sujet âgé : L-Dopa + IDCP : Modopar ou Sinemet ± Motilium
  - Si échec, association avec Agoniste dopaminergique : augmente la stabilité de la L-dopa

ttt chirurgical : exceptionnel

- *Indications*
  - Tremblement unilatéral de grande amplitude résistant à tout ttt médical : meilleure indication
  - Sujet présentant des fluctuations motrices majeures avec des blocages répétés et des dyskinésies sévères.
- *Technique :* stimulation chronique du noyau sous thalamique => meilleure et principale technique

Thérapeutiques d'appoint ++

- Soutien psychiatrique
- Association
- Prise en charge à 100%
- Reclassement professionnel, visite de pre-reprise, COTOREP
- **Orthophonie, kinésithérapie, mesure ergonomique**

Surveillance : échelles d'évaluation

- *L'UPDRS :* utilisable à tous les stades de la maladie, essentiellement sa section III et dans son ensemble en phase avancée de la maladie. Elle permet d'évaluer l'état du patient en phase ON et en phase OFF.
- *Autres échelles :* complément de l'UPDRS pour pallier ses insuffisances dans certaines de ses sections :
  - **troubles cognitifs** : MMS (Mini Mental State) non spécifique de la maladie de Parkinson, mais utile dans les syndromes confusionnels. Test de Mattis, plus spécifique des syndromes sous cortico-frontaux, mais de réalisation difficile.
  - **troubles de l'humeur** : échelle de Hamilton et MADRS
  - **évaluation de la qualité de vie** : PDQ-39, PDQ-8, bons outils de suivi, utilisés dans le cadre de protocoles,
  - **dyskinésies et fluctuations** : CAPIT , CAPSIT échelles réservées aux formes évoluées, le plus souvent en évaluation pré-chirurgicale,

N° 262 - Migraine

(Question extraite des recommandations de l'ANAES 2002)

Trépied clinique ++

- évolution par crises récurrentes, séparées par des intervalles libres de toute douleur
- caractéristiques sémiologiques propres
- examen clinique normal

Terrain

- Pathologie très fréquente : **10%** de la pop avec sex ratio en faveur des **femmes plutôt jeunes** : entre **10 et 40 ans**
- Rechercher un **ATCD** présent dans **70%** des cas

Crise migraineuse sans aura = ancienne « migraine commune »

- ***Mode d'installation :*** Début au petit matin, S'installe rapidement, Précédée de 24h par des prodromes
- ***Prodromes*** (≠ de l'aura) : modification de l'humeur, tble de l'appétit ou du sommeil, asthénie, somnolence
- ***Céphalées***
  - ➢ Siège : Typiquement **unilatérale : hémicranie**, sus-orbitaire, temporale, occipitale ou diffuse, parfois bilatérale mais asymétrique. Peut toucher alternativement un coté ou l'autre d'une crise à l'autre = **hémicrânie alternante**
  - ➢ **Pulsatile**, augmentée à l'effort physique : incite le patient à s'aliter

Céphalées répondant aux critères cliniques de l'International headache society (IHS)

- ***1-Douleur durant de 4 à 72h***
- ***2-au moins 2 des carctéristiques suivantes :***
  - ➢ Unilatérale
  - ➢ Pulsatile
  - ➢ Entravant activités quotidiennes = modérée à sévère
  - ➢ Aggravée par effort physique
- ***3-Durant la crise, au moins un des caractères suivants :***
  - ➢ Photo ou phonophobie
  - ➢ Nausées ou vomissements
- ***4-Au moins l'un des caractères suivants :***
  - ➢ l'histoire, l'examen physique et neurologique ne suggèrent pas une céphalée secondaire à une affection organique
  - ➢ ou bien ces affections ont été écartées par les investigations complémentaires
  - ➢ ou bien elles existent mais les crises migraineuses ne sont pas survenues pour la première fois en relation temporelle étroite avec ces affections
- ***5-Existence d'au moins 5 crises remplissant les conditions 1 et 3***

- ***Signes d'accompagnement***
  - Nausées et vomissements
  - Phonophobie et photophobie
  - Asthénie jusqu'à la prostration
  - ± rougeur ou pâleur de la face
- ***Durée***
  - **4 à 72 h** (une journée en moyenne)
- ***En fin de crise :*** récupération rapide + euphorie libératoire

Complications

- ***Etat de mal migraineux***
  - crise de migraine persistant ou se répétant quotidiennement au-delà de 72h malgré un ttt adapté
  - Souvent intrication avec céphalées de tension et usage abusif de DHE /d'antalgiques
- ***Infarctus migraineux (rare) suspecté si :***
  - Si passé confirmé de migraine avec aura
  - Signes déficitaires = ceux de l'aura habituelle
  - Bilan complet éliminant toute cause d'AVC (TDM cérébral)

Evaluation du handicap migraineux

- Agenda des crises+++
- Recherche d'un Sd dépressif ++

Indications de la TDM cérébrale :

- ***Il n'y a pas d'indication à réaliser un scanner ou une IRM cérébrale (accord professionnel) :***
  - devant une migraine définie selon les codes IHS de la migraine sans ou avec aura
  - pour différencier une migraine d'une céphalée de tension
- ***Indications de la TDM ou IRM chez un migraineux connu :***
  - céphalée d'apparition brutale (céphalée dite « en coup de tonnerre ») ;
  - céphalée récente se différenciant de la céphalée habituelle ;
  - anomalie à l'examen clinique.
- **! TDM obligatoire si céphalée aiguë, sévère, s'installant en moins d'une minute et durant plus d'une heure et jugée intense**

Examens jamais indiqués dans la migraine

- EEG, Radiographies des sinus, radiographies du rachis cervical, examen ophtalmologique, examen orthoptique, échographie abdominale

Nb : particularités de la migraine chez l'enfant

- crises plus courtes (2 à 48 heures)
- localisation bilatérale plus fréquente ;
- troubles digestifs souvent au premier plan ;
- pâleur inaugurale fréquente.

Migraine avec aura = ancienne « migraine accompagnée »

- ***Céphalée précédée ou accompagnée par des manifestations neurologiques focalisées et transitoires = aura***
  - Intéresse le + souvent la **vision**, la **sensibilité**, le l**angage**
  - Se développe progressivement en qqs min = marche migraineuse
  - Durée < **1 h**
  - Régression **sans séquelle**
  - La céphalée peut suivre l'aura migraineuse directement ou après intervalle libre < 1 h. Rarement, l'aura **n'est pas suivie de céphalée**.
  - Une même crise peut associer successivement plusieurs de ces manifestations. De plus, l'aura peut changer de côté et se modifier d'un accès à l'autre
  - L'EEG peut être modifié. Diagnostic d'élimination même chez un migraineux connu.
- ***Aura la + fréquente = Aura ophtalmique***
  - **Scotome scintillant** = point lumineux qui s'étend graduellement dans un hémichamp visuel, sous forme d'une ligne polygonale en zigzag réalisant une étoile ou des fortifications et laisse en s'effaçant un scotome
  - ± HLH transitoire associée ou faisant suite au scotome scintillant (origine rétrochiasmatique)
  - ± phosphènes, ou hallucinations visuelles élémentaires souvent brillantes et colorées, ou hallucinations visuelles plus complexes (parfois métamorphopsies chez l'enfant = déformation des objets)
- ***Aura sensitive :*** Assez fréquente, paresthésies d'un hémi-corps surtout cheiro-orales
- ***Aura avec trouble transitoire du langage*** (aphasie, manque du mot, ...)
- ***Aura atypique rare, problème diagnostique***
  - Aura brusque (AIT ?) ou prolongée (AVC ?)
  - Migraine hémiplégique : forme héréditaire à transmission autosomique dominante, rare
  - Migraine basillaire : dysfonctionement du TC ou des 2 lobes occipitaux
  - Migraine ophtalmoplégique : paralysie occulomotrices au cours ou au décours d'un accés migraineux
  - Migraine rétinienne : scotome ou cécité monoculaire (pas sur un hémichamps)
  - Migraine avec aura auditive, olfactive, gustative
  - Migraine avec aura à type de trouble psychiatrique

Traitement d'une crise migraineuse

Crise mineure

Repos, obscurité, calme, relaxation

Médicaments non spécifiques
- AINS
- Aspirine
- Paracétamol en monothérapie

Si résistance

Dérivés de l'ergot de seigle
(! vasoconstricteur : ergotisme)

- **Tartrate d'ergotamine** Gynergène caféiné® ou Migwell® PO ou suppo : agoniste α total
- **Dihydroergotamine** (DHE) Diergo spray : agoniste α partiel, α bloquant adrénergique, vasoC veineuse > artérielle , ttt hypoTA orthostatique
- **Effets secondaires** : N/V, vasoconstriction arterielle (ergotisme = gangrène des extrémités)
- **CI** : Raynaud, ins coronaire, AOMI, HTA sévère, Ins hptq, grossesse
- **IM contre-indiquée** : Macrolide, Vibramycine, Methysergide, Triptan : risque d'ergotisme

Triptans

- Agoniste spécifique des **récepteurs sérotoninergiques 5-HT1 D** sans effet sur les autres récepteurs sérotoninergiques, ni sur le système sympathique.
- Action en inhibant la libération de peptide (CGRP, VIP, substance P), en inhibant le trijumeau et en induisant une vasoconstriction.
- Sumatriptan Imigrane® ou Zolmitriptan Zomig® PO,
- **Effets secondaires** : sensation de chaleur, douleurs transitoires, paresthésies, vertige, rarement spasme coronaire
- **CI** : Ins coronaire, Angor de Prinzmetal, HTA mal controlée , ± grossesse
- **IM** : dérivés de l'ergot de seigle ; respecter un délai de 24 h entre la prise de ces 2 médocs.
- **Modalités**
  - Dès **début** de crise ou lors **prodromes** (le + tôt possible)
  - ± primpéran® métoclopramide
  - **Voie** : orale, nasale, SC, selon s.dig associés
  - **Prise exclusive lors des crises** ; sinon : accoutumance, céphalées de sevrage, toxicomanie

Traitement de fond



Evaluer d'abord les traitements non spécifiques pris par le patient lors des crises

- ***4 questions primordiales***
  - Êtes-vous soulagé de manière significative 2 heures après la prise ?
  - Ce médicament est- il bien toléré ?
  - Utilisez-vous une seule prise médicamenteuse ?
  - La prise de ce médicament vous permet-elle une reprise normale et rapide de vos activités sociales, familiales, professionnelles ?
- Si le patient répond oui aux 4 questions, il est recommandé de ne pas modifier le traitement du malade.
- Si le patient répond non à au moins 1 des 4 questions, il est recommandé de prescrire sur la même ordonnance un AINS et un triptan.



Si plus de 2-3 crises/ mois ou crises invalidantes : indication à un traitement de fond



- ***But***
  - Réduire significativement la fréquence et la sévérité des crises mais ne dispense pas du ttt des crises
  - Indiqué si : **› 2 ou 3 crises/mois** et/ou **crises invalidantes**
- ***Modalités***
  - Monothérapie pdt 4 mois = période test
  - Cahier de surveillance par patient
  - Si efficace, poursuivi 6 mois puis arrêt très progressif
- ***Produits***
  - **Dérivés de l'ergot de seigle** : DHE po, Méthysergide Désernil® per os avec fenêtres thérapeutiques car ce médicament favorise la survenue de fibrose rétropéritonéale.
  - **β bloquants** : Avlocardyl® : non cardiosélectif sans ASI
  - **Antisérotoninergiques PO** : Pizotifène Sanmigran®, oxétorone Nocertone® (ES : somnolence, prise de poids)
  - **Inhibiteurs calciques** : seul IC efficace : Flunazine Sibelium® (effets secondaires)
  - **β bloquant** : Indoramine Vidora
  - **Antidépresseur tricyclique** : amitryptiline Laroxyl®
- ***Mesures associées***
  - Eviter facteurs déclenchants
  - Règles HD : repos, arrêt du tabac, activité physique régulière, alimentation équilibrée
  - Relaxation, psychothérapie
  - Acupuncture
- ***NB : Migraine cataméniale*** : oestradiol per cutané (patch), commencé 2 jours avant les règles, pdt 7 jours

N°262 - Algie vasculaire de la face

Clinique

- ***Terrain :*** hommes ++, 30 ans
- ***Douleur*** intense à type de brûlure, déchirement, violente dés le début, max. en qq. minutes
- ***Siège :*** unilatéral, toujours du même côté du crâne (région orbitaire ++, irradiation vers front, tempe, joue, gencive)
- Douleur insupportable
- ***Evolution*** dans le temps par périodes (=cluster → Cluster Headache in english)
  - Accès de 15 min à 3 heures
  - Accès plusieurs fois /j à heures fixes
  - En périodes douloureuses de 2 à 12 sem séparées par intervalles libres de qq. mois
  - Formes chroniques possibles mais rares

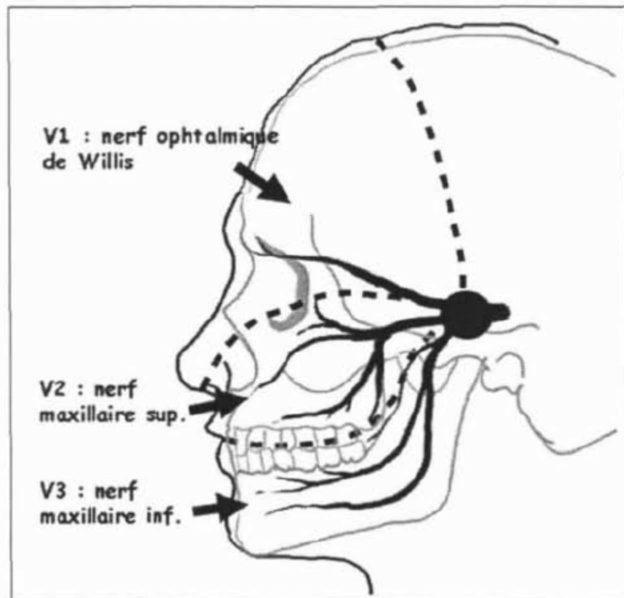
Signes associés ++ :

- Larmoiement, hyperhémie conjonctivale, œdème des paupières
- Congestion nasale puis rhinorrhée
- Sudation du front

Traitement :

- ***Arrêt de l'alcool :*** peut déclencher des accès
- ***Traitement des accès :*** Sumatripan SC, ou dérivés de l'ergot de seigle (voie nasale ou IM) ; ou triptans (NB : oxygène pur 7 L/min améliore ± les crises)
- ***Traitement de fond*** pdt les périodes douloureuses si tt des accès insuffisant : méthysergide (! contre-indique le sumatripan), ou le vérapamil
- ***Formes chroniques*** : Laroxyl

N° 262 - Névralgie du trijumeau



Diagnostic

- Il est **clinique** pour la névralgie essentielle
- Au moindre signe évoquant une névralgie symptomatique (âge jeune, pas de gâchette, signes neuro) → IRM

Anatomie du V : nerf mixte

- ***Nerf sensitif***
  - ➢ 3 branches :
    - **N.ophtalmique V1** : rentre dans crâne par fente sphénoidale
    - **N.maxillaire V2** : grand rond
    - **N.mandibulaire (maxillaire inf.) V3** : trou ovale
  - ➢ **Gagnent ganglion de Gasser** (face antérosup du rocher partie int.) = corps cellulaires des neurones sensitifs
  - ➢ Puis la protubérance

Territoire du V1	Territoire du V2	Territoire du V3
Front et partie ant du scalp,paupière sup Orbite, cornée, dos du nez Sinus frontal, sphénoidal, ethmoïdal	Paupière inf, partie sup de la joue, aile du nez, lèvre sup, sinus maxillaire Gencives et dents sup, voute palatine, muqueuse nasale	R° temporale, partie inf de la joue, lèvre inf, menton, gencive et dents inf, muqueuse jugale 2/3 ant de la langue (sf gout)

- ***Moteur***
  - ➢ Noyau moteur du V est à la partie moy de la protubérance
  - ➢ La racine motrice passe sous le ggl de Gasser puis s'unit avec le V3 et sort du crâne par le foramen ovale.
  - ➢ Innervation motrice des M masticateurs : masséter, mylo-hyoïdien et temporal

	Névralgie essentielle du trijumeau	Névralgie symptomatique du trijumeau
Etiologie	Aucune en théorie En fait, à l'angio-IRM on voit parfois une compression du nerf par un vaisseaux (a. cérébelleuse sup.) à la sortie du tc	Cf. ci-dessous
Terrain	Femme > 50 ans	Sujet jeune
Douleur	Salves douloureuses paroxystiques brèves, fulgurantes Douleur très intense → interrompt toute activité + grimace	Accès douloureux moins intenses
Rythme	Accès entrecoupés d'intervalles libres, répétés 5 à 10 fois /j	Fond douloureux permanent
Topographie	Strictement unilatérale Limitée à une voir 2 branches du V V2>V3>V1	Atteinte successive ou d'emblée des 3 branches
Facteurs déclenchants	Parole, mastication, effleurement d'une zone gâchette	Aucun
Zone gâchette	Oui (cutanée ou muqueuse), insensible en période réfractaire (après un accès)	NON
Examen neuro	Normal !	Hypoesthésie systématisée de l'hémiface, diminution ou abolition du réflexe cornéen, paralysie des masséters (déviation de la mâchoire vers le côté paralysé lors de l'ouverture de la bouche (bouche oblique ovalaire), + autres signes dus à l'étiologie
Traitement	1ère intention = medicamenteux – **Carbamazépine (Tégrétol®)** avec ↗ progressive des doses – Si échec : phénytoïne (Dihydan) ou clonazépam (Rivotril) 2ème intention – **Thermocoagulation** par voie per cutanée sous contrôle stéréotaxique du gg de Gasser – Ou décompression neurochir. du nerf (si anomalie à l'angio-IRM)	Etiologique ± tt sympto identique à névralgie essentielle

Causes de névralgie du V symptomatique

Base du crâne et massif facial

- Tumeur de la base
- Méningite carcinomateuse
- Fracture de la base ou du massif facial
- Impression basilaire (Paget,..)
- Tumeur des sinus et sinusites

Sinus caverneux

- Méningiome du sinus caverneux
- Anévrisme CI intracaverneux
- Thrombophlébite du sinus caverneux

Angles pontocérébélleux

- Neurinome de l'acoustique
- Autres tumeurs de l'APC : méningiome ; cholestéatome
- Anévrisme du tc basilaire
- Zona du ggl de Gasser

Tronc cérébral

- SEP
- Tumeurs du TC
- AVC ischémique vertébrobasillaire => Sd de Wallenberg
- Syringobulbie

Maladie systemique

- **Collagénose** : Lupus, sclérodermie, Goujerot-Sjogren , Sd de Sharp (lupus + sclérodermie + polymyosite)
- **Sarcoidose**

N° 236 Myasthénie

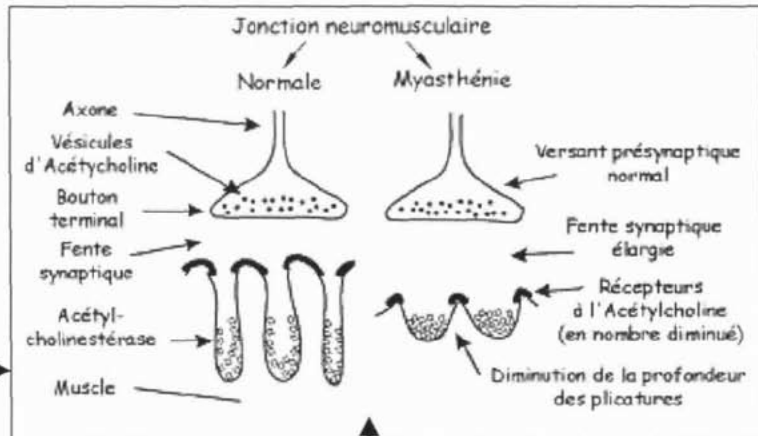
Epidémiologie

Maladie **RARE** : 5/100 000 habitants mais **GRAVE**

Physiopathologie

- **Maladie de la jonction neuromusculaire** responsable d'une **fatigabilité musculaire** spontanée ou à l'effort, d'étiologie **auto-immune acquise**.
- Présence d'**Auto anticorps anti-récepteurs de l'Acétylcholine (Ig G)** de type bloquant
  => Bloquent les récepteurs et accélèrent la vitesse de dégradation des récepteurs
  => Épuisement et **blocage de la transmission neuro-musculaire post- synaptique**
- Le **thymus** aurait pour rôle d'entretenir cette sécrétion d'anticorps
- **Pathologies** associées : Hyperplasie thymique / **thymome**, **maladies autoimmunes** (dysthyroïdies, maladie de Biermer, lupus, PR, pemphigus, polymyosite...)





Les récepteurs à l'acétylcholine

	Nicotiniques	Muscariniques
Topographie	Jonction neuromusculaire	Terminaison fibres postganglionnaires parasympathiques
Effecteur	Muscles striés	Muscles lisses Cellules glandulaires
Agoniste	Nicotine	Muscarine
Antagoniste	Curare	Atropine

Diagnostic clinique

Terrain
- 60 % : Début entre **20-40 ans** : 5 F / 1 H
- 40 % Début **après 40 ans** : F = H

Facteurs déclenchants
- Infection, intervention, traumatisme, toxiques ou médicaments, stress, puberté, grossesse ou post-partum, vaccin

Signes fonctionnels
- ***Déficit moteur*** : Variable, sans territoire systematisé, bilatéral, diffusion
- ***Fatigabilité à l'effort***, déficit moteur bilatéral à prédominance proximale absent le matin au réveil, maximal en fin de journée
- Peut apparaître à distance du territoire en activité

Signes négatifs
- Réflexes ostéo-tendineux normaux
- Pas de troubles sensitifs ni sphinctériens
- Pas d'amyotrophie

Topographie préférentielle
- ***Muscles oculaires extrinsèques,*** souvent révélateurs : ptosis à bascule, diplopie non systématisée
- ***Musculature pharyngolaryngée*** (pronostic) ***et faciale*** : troubles de la phonation, mastication, dysphagie, mimique inexpressive
- ***Muscles axiaux et périphériques*** : chute de la tête (extenseurs cervicaux), difficulté à monter escaliers, démarche dandinante.
- ***Muscles respiratoires*** : pronostic

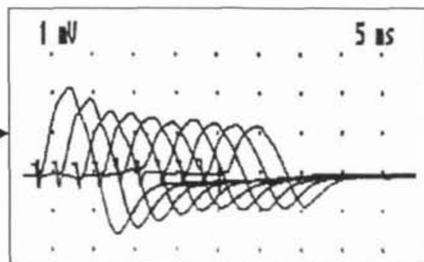
Tests diagnostiques cliniques
- ***Manœuvre de Mary-Walker*** : garrot + contractions du poing => ptosis à levée du garrot (spécifique +, faible sensibilité)
- ***Test au glaçon*** : fait disparaître ptosis transitoirement

Evaluation de la sévérité
- Faiblesse de la ***toux***
- ***Encombrement***
- Atteinte ***pharyngée***

Examens complémentaires

ElectroNeuroMyogramme

- ***Stimulo-détection*** = neurographie => ***bloc myasthénique neuromusculaire post synaptique*** : décrément d'amplitude au 5ieme potentiel d'action d'au moins 10 % dans le muscle après stimulation répétée à basse fréquence (3 Hz) du nerf moteur correspondant.
  Pas toujours positif mais d'autant plus positif que muscle cliniquement atteint. ***Normalisation après prostigmine***.
- ***Détection*** = myographie => ***normal***



Test pharmocologique aux anticholinestérasiques

- Prostigmine® (néostigmine) ou Tensilon®
- Précédé par 0,25 mg d'atropine (inhibe effet muscarinique des anticholinesterasiques) en IVD
- Grande valeur diagnostique mais peut être négatif
- Test positif si déficit moteur (ptosis et strabisme étant les plus faciles à évaluer) est réduit dans les 15 min (Prostigmine) ou 1 min si Tensilon suivant l'administration

Recherche d'une pathologie thymique associée (80 % des myasthénies)

Recherche d'un thymome (10 %, 2/3 bénins et 1/3 malins) ou d'une hyperplasie thymique (70 %) ne donnant jamais de métastases
=> envahissement locorégional
Rx Thorax,TDM cervicothoracique, ± IRM,
Recheche d'Ac-anti muscle strié

Recherche des Ac anti récepteurs de l'acétylcholine

- Si positif : affirme le diagnostic (spécifique) : Taux élevés dans 90 % des cas (50 % des formes oculaires).
- Si négatif ne permet pas d'éliminer diagnostic
- Pas de corrélation taux-sévérité mais intérêt dans le suivi

MAI associée : TSHus, Ac anti-thyroidien, NFS, vit.B12, Ac-anti FI, anti estomac, FAN, FR ± typage HLA
Bilan de la fonction respiratoire : EFR + GDS

Formes cliniques : Classification d'OSSERMAN

- ***Stade I*** : atteinte oculaire, il existe des formes oculaires pures de bon pronostic
- ***Stade II*** : atteinte généralisée avec extension progressive sans atteinte respiratoire
  - ***IIA*** : sans atteinte laryngée
  - ***IIB*** : avec atteinte laryngée
- ***Stade III*** : Généralisée, rapide = crise myasthénique
- ***Stade IV*** : Myasthénie grave généralisée ancienne avec amyotrophie

Chez le **nouveau né**, on distingue 2 formes

- ***Néonatale*** : nouveau né de mère myasthénique dans 10 % des cas, prise en charge spécialisé, régression en 2 à 3 mois, traitement possible par exsanguinotransfusion et anticholinesterasique dans les formes graves, évolution toujours favorable
- ***Congénitale*** : nouveau né de mère « saine », atteinte durable

Diagnostic différentiel

- SEP
- Myopathies avec atteinte oculaire
- Hypothyroidie
- Polymyosite

Crise myasthénique

- **Urgence vitale** : Atteinte de la déglutition et de la respiration
- **Transfert en réa si** :
  - Toux inefficace
  - Encombrement
  - Dyspnée
  - Fausses routes
- **Diagnostic différentiel** = crise cholinergique
  - Les signes muscariniques et nicotiniques ne sont pas toujours au premier plan et on se retrouve face à des troubles respiratoires chez un myasthénique.
  - Dans le doute, arrêt du traitement pour 72h et hospitalisation en réanimation
  - Selon évolution :
    - Si amélioration => crise cholinergique
    - Si aggravation => crise myasthénique aigue : prostigmine IV + atropine (évite encombrement bronchique) + IOT ± échanges plasmatiques et veinoglobuline.

Autres syndromes myasthéniques

Syndrome paranéoplasique de Lambert Eaton

- Homme âgé > 40 ans, Tabac
- **Ac anticanaux calciques** donc **blocage présynaptique**
- **70 % paranéo** : surtout cancer bronchopulmonaire à petites cellules
- **Particularités cliniques**: Amélioration transitoire à l'effort
  ROT souvent abolis
  Syndrome sec, dysgeusie
- **ENMG** : bloc neuromusculaire **PRE**-synaptique = Potentialisation, facilitation de la réponse après stimulation répétée

Botulisme : Urgence

Intoxication à **Clostridium Botulinium** (bacille gram + anaérobie strict : jambon cru, conserves de viande) => **Neurotoxine protéique thermolabile** résistante au pH gastrique (surtout Toxine B en France, peu virulente)

Pathogénie : Blocage spécifique et irréversible de la synapse cholinergique du SNA et de la jonction neuromusculaire en empêchant le relargage de l'Acétylcholine. La toxine ne passe pas la barrière hémato-encéphalique.

Clinique : Installation aiguë et diffuse précédée d'une phase d'invasion «digestive» (Nausées, Vomissements, Diarrhée, Douleurs abdominales)
Paralysie bilatérale (accomodation, diplopie, mydriase, atonie de l'œsophage, rétention d'urine, constipation, +/- atteinte respiratoire) avec trouble sécrétoire (syndrome sec)

Signes négatifs : Pas de syndrome méningé, pas d'atteinte du SNC, pas de fièvre

Recherche toxinémie +++

ENMG : bloc pré-synaptique

Traitement : symptomatique + surveillance + guanidine ± sérothérapie dans les formes sévères

Toxiques

Impose la recherche d'une myasthénie sous-jacente

- **Curare**
- **Gaz de combat**
- **Organophosphorés** (en cas d'intoxication aux organophosphorés : Contrathion® Pralidoxime, Atropine)
- **Médicaments** : Réversible à l'arrêt
  - D-pénicillamine (inducteur de myasthénie auto-immune)
  - Aminosides
  - Béta bloquants
  - Dérivés de la quinine
  - Procaïnamide

Principes du traitement

Début en ambulatoire si repos pdt 3 sem (AT) sinon hospitalisation
Anticholinesterasique à doses progressives :
Néostigmine Prostigmine® ou Pyridostigmine Mestinon® per os

± Corticothérapie, immunosupresseurs, veinoglobulines, échanges plasmatiques (effet rapide dans les formes aiguës)

Thymectomie
Si thymome, forme généralisée du sujet jeune, ou si résistant au traitement après 40 ans
A réaliser précocement dans l'évolution de la maladie

Education de la patiente

Contre indications médicamenteuses :

- Curarisants
- Antibiotiques : aminosides, sulfamides, tétracycline, injectable, polymyxine
- Cardio : β-bloquant, quinidiniques, procaïnamide,
- Psychotrope et antiépileptique : Benzodiazépines, barbiturique, neuroleptique, phénytoine
- Myorelaxant (Dantrolène, Baclofène)
- Quinine (entre autres le Schweppes®)
- Calcium et magnésium injectable
- Corticoïdes

Diminuer l'activité physique
Auto adaptation des doses

Port d'une carte de myasthénique
Exonération du ticket modérateur

Surveillance

- ***Déficits musculaires***
- ***Crise cholinergique*** →
  = Surdosage en anticholinestérasique => Accumulation d'Acétycholine
  L'association à un antagoniste des récepteurs cholinergique de type muscarinique corrige les éventuels effets secondaires du traitement mais risque de masquer les signes de surdosage

Signes nicotiniques	Signes muscariniques
Fasciculations, crampes Troubles de la déglutition Troubles de la ventilation (apnée)	Troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales), Pollakiurie Bradycardie, Paralysie respiratoire Myosis Hypersécrétion bronchique Hypersudation, sialorrhée
	Inhibé par Atropine

N°265 - Neuropathies périphériques

Définitions

- ***Neuropathies périphériques :*** atteinte du système nerveux à partir de l'émergence des nerfs rachidiens constitués par la réunion des racines antérieures et postérieures à la sortie du fourreau dural. L'atteinte des racines rachidiennes et de la corne antérieure en est exclue.
- ***Polyneuropathies = Polynévrites***
  - ➢ Atteinte bilatérale et symétrique à prédominance distale
  - ➢ Installation progressive
  - ➢ Fibres les plus longues atteintes en premier : mi ++ :
    - Atteinte motrice : loge antéro-externe en premier → steppage bilatéral
    - Atteinte sensitive : topographie en chaussette
- ***Mononévrites multiples = multifocales = multinévrites***
  - ➢ Atteinte de plusieurs troncs nerveux
  - ➢ Successive, asymétrique, asynchrone
  - ➢ Sur qq. semaines
- ***Polyradiculonévrites :***
  - ➢ Atteinte diffuse et symétrique des racines et des nerfs, touchant à la fois les membres, tronc, et nerfs crâniens
  - ➢ Installation aiguë, subaiguë ou chronique
  - ➢ Généralement démyélinisante

Signes cliniques

- ***Syndrome neurogène périphérique :***
  - ➢ Déficit moteur avec hypotonie
    - 0 : absence de contraction volontaire
    - 1 : contraction faible sans déplacement
    - 2 : déplacement possible sans apesanteur
    - 3 : déplacement possible contre la pesanteur
    - 4 : déplacement possible contre la pesanteur et contre résistance
    - 5 : force musculaire normale
  - ➢ **Amyotrophie** : due à perte d'innervation musculaire
  - ➢ (**ou abolition des ROT** (interruption des arcs réflexes)
  - ➢ **Crampes**
- ***Signes sensitifs***
  - ➢ atteinte des fibres myélinisées : hypœsthésies tactile, discriminative, pallesthésique (perception du diapason), altération du sens de position des articulations (sens proprioceptif).
  - ➢ atteinte des fibres peu ou non myélinisées : hypoesthésies thermiques (distinction chaud-froid) et douloureuses (distinction contact avec le coton-piqûre)
  - ➢ Leur topographie doit être analysée : radiculaire, tronculaire, distale en chaussette (+++)...

Paraclinique

Examens électrophysiologiques

Electromyogramme

Confirme l'atteinte neurogène

- **au repos :**

Sur un tracé normal = pas d' activité électrique.

Si atteinte neurogène, possibilité d'activités spontanées de fibrillations et de fasciculations témoignant d'une dénervation musculaire active par dégénerescence axonale.

- **à l'effort :**

Normalement tracé interférentiel.

Si atteinte neurogène, appauvrissement du tracé en unités motrices (tracé simple, tracé intermédiaire) et accélération de la fréquence des potentiels individualisés (sommation temporelle sans sommation spatiale) d'où les qualifications de tracé simple accéléré et de tracé intermédiaire accéléré.

Stimulo-détection

➢ mesure des vitesses de conduction motrice, des latences motrices et sensitives distales, de l'amplitude des potentiels moteurs et sensitifs (d'autant plus réduite que la perte en axones est importante).

➢ différencie :

- neuropathies démyélinisantes (effondrement des vitesses de conduction)
- neuropathies axonales (vitesses de conduction peu ou pas abaissées).

- ***Signes neurovégétatifs***
  - ➢ troubles vasomoteurs : oedème, cyanose
  - ➢ troubles trophiques : cutanés (peau sèche, squameuse, atophique), profonds (rétraction tendineuse, maux perforants plantaires)
  - ➢ hypotension orthostatique, troubles du rythme cardiaque, troubles génito-sphinctériens...

Pour décrire une neuropathie = 4 éléments

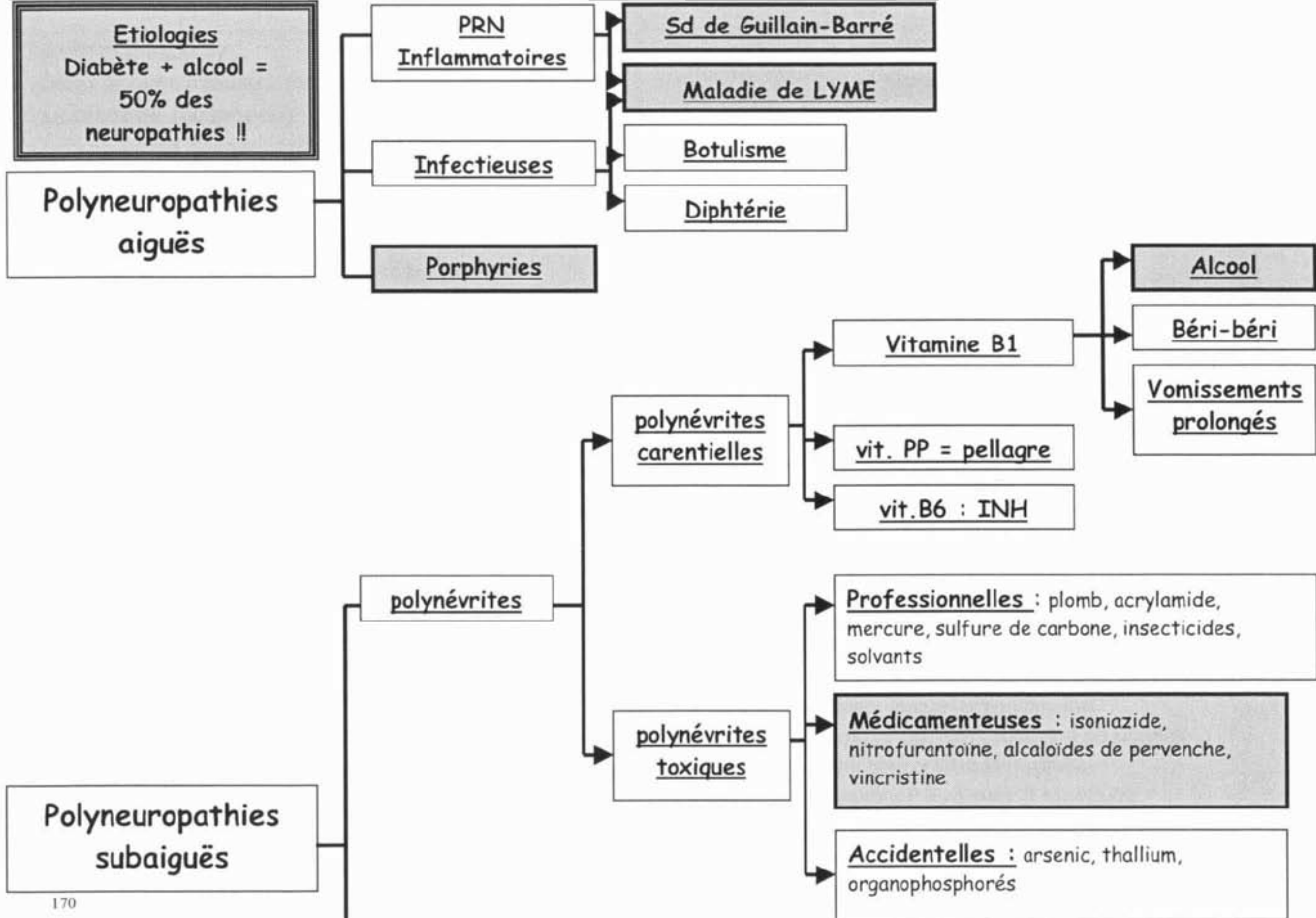
- **Type de déficit** : sensitif, moteur, végétatif
- **Topographie du déficit** : polyneuropathie, mononévrite multiple, PRN
- **Type lésionnel** : axonal ou démyélinisant ou mixte
- **Mode évolutif** : aigu, subaigu, chronique

Examens biologiques systématiques :

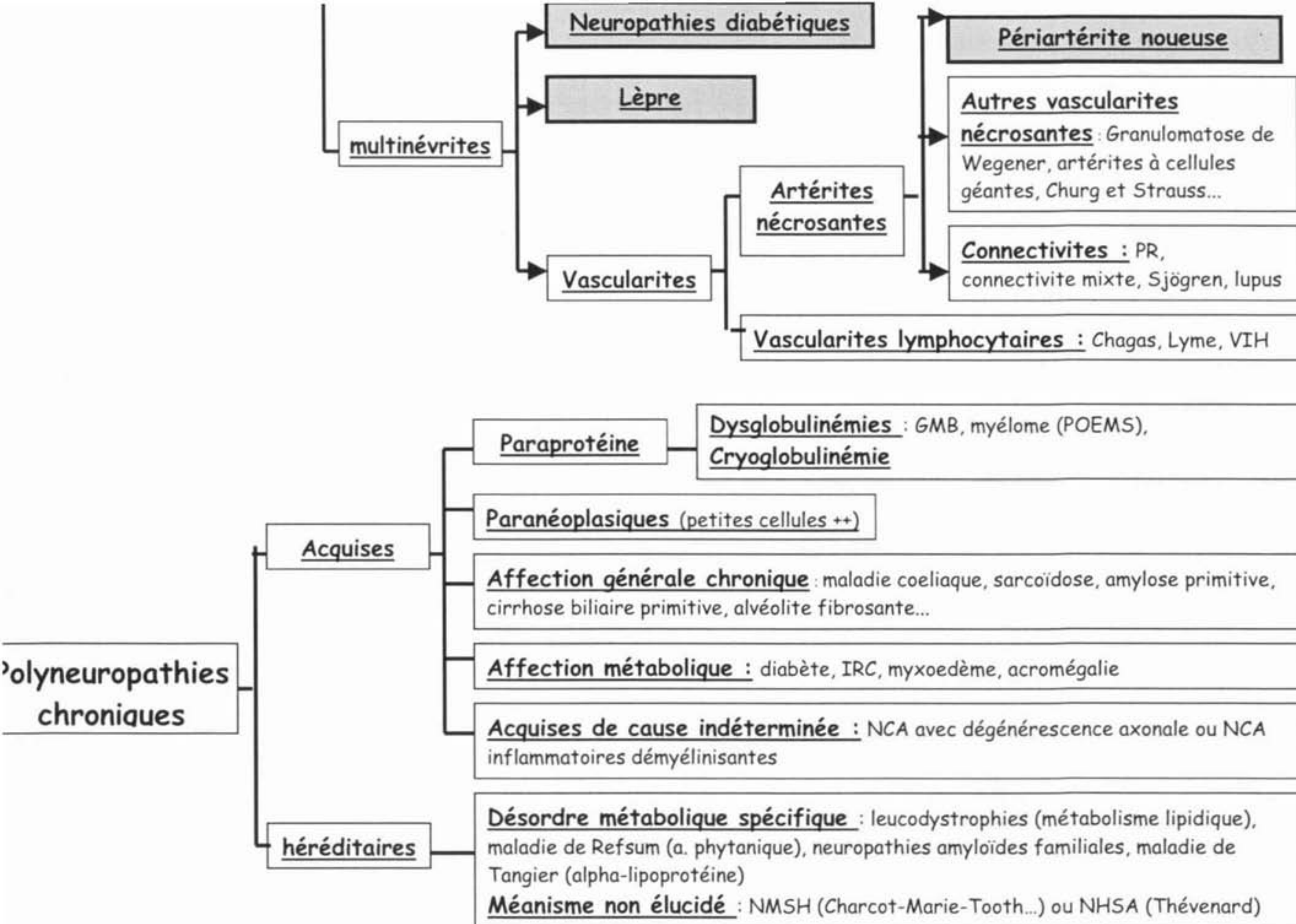
- NFS, VS, Glycémie à jeun
- Iono s : urée, créat, BHC
- EPP
- RxP
- VIH

Selon contexte

- PL ++, bilan immuno, biopsie neuromusculaire



Etiologies
Diabète + alcool = 50% des neuropathies !!
Polyneuropathies aiguës
PRN Inflammatoires
Infectieuses
Porphyries
Sd de Guillain-Barré
Maladie de LYME
Botulisme
Diphtérie
Polyneuropathies subaiguës
polynévrites
polynévrites carentielles
polynévrites toxiques
Vitamine B1
vit. PP = pellagre
vit.B6 : INH
Alcool
Béri-béri
Vomissements prolongés
Professionnelles : plomb, acrylamide, mercure, sulfure de carbone, insecticides, solvants
Médicamenteuses : isoniazide, nitrofurantoïne, alcaloïdes de pervenche, vincristine
Accidentelles : arsenic, thallium, organophosphorés


Neuropathies diabétiques
Lèpre
multinévrites
Périartérite noueuse
Autres vascularites nécrosantes : Granulomatose de Wegener, artérites à cellules géantes, Churg et Strauss...
Artérites nécrosantes
Connectivites : PR, connectivite mixte, Sjögren, lupus
Vascularites
Vascularites lymphocytaires : Chagas, Lyme, VIH
Paraprotéine
Dysglobulinémies : GMB, myélome (POEMS), Cryoglobulinémie
Paranéoplasiques (petites cellules ++)
Acquises
Affection générale chronique : maladie coeliaque, sarcoïdose, amylose primitive, cirrhose biliaire primitive, alvéolite fibrosante...
Polyneuropathies chroniques
Affection métabolique : diabète, IRC, myxoedème, acromégalie
Acquises de cause indéterminée : NCA avec dégénérescence axonale ou NCA inflammatoires démyélinisantes
héréditaires
Désordre métabolique spécifique : leucodystrophies (métabolisme lipidique), maladie de Refsum (a. phytanique), neuropathies amyloïdes familiales, maladie de Tangier (alpha-lipoprotéine)
Méanisme non élucidé : NMSH (Charcot-Marie-Tooth...) ou NHSA (Thévenard)

	Type de déficit			Topographie du déficit			Type lésionnel		Mode évolutif		
	sensitif	moteur	végétatif	Poly-névrite	Mononévrite multiple	PRN	axonale	démyélinisant	aigu	subaigu	chronique
Alcoolo-carentielle	+	+	+	+			+				+
Toxiques et médic	Variable selon produit			+			Variable selon produit			+	
Diabète	+			+			+	+			+
			+	+			+	+			+
		+			+		+	+			+
IRC	+	+		+						+	+
Porphyrie aiguë intermittente		+				+		+	+		
VIH	+	+	+			+ (PI)		+	+		
	+	+	+			+		+			+
	+			+			+			+	+
		+			+						+
Lèpre	+				+		+				+
Lyme (méningo-radiculonévrite)		+			+					+	
PAN	+	+			+		+			+	
Churg et Strauss	+	+			+					+	
Wegener											
LED						+				+	+
PR	+	+		+	+ (si vascularite)		+			+	+
Sd GS	+			+			+				+
Lymphomes	+	+		+			+				
Dysglobulinémies	+			+				+			

	+	+				+		+			+
Cryoglobulinémies		+			+		+				
	+			+			+				+
Amylose	+		+	+			+				+
Paranéoplasique	+		+	+						+	
Hodgkin	+	+	+			+		+	+		
Maladie de Charcot-Marie-Tooth	+	+		+			+	+			+

Principales neuropathies diffuses

Diabète : QS

Sd de Guillain-Barré : QS

Periartérite noueuse : QS

Polynévrite alcoolo-carentielle

- Polynévrite sensitivo-motrice **axonale**
- Début insidieux, installation lentement progressif, évolution chronique
- *Début des signes :* symétrique, partie distale des membres, tjs plus marquée aux mi qu'aux ms
- *Troubles :*
  - Sensitifs ++ : crampes des mollets, paresthésie, sensations de brûlures à prédominance nocturne, hypoesthésie en chaussette contrastant avec allodynie (« anesthésie douloureuse"), possibilité de formes ataxiantes (atteinte sensibilité profonde)
  - Moteur : surtout loges antéro-externes → steppage, abolition des ROT (achilléens précoces ++)
  - Troubles trophiques fréquents mais atteintes végétatives rares

Lèpre

- **Cause la plus fréquente** de neuropathie dans le monde → évoquée dés que séjour en zone d'endémie
- **Mononévrite multiple** avec atteinte élective du SPE, cubital et facial sup.
- *Dg :*
  - Lésions cutanées hypochromes et/ou hypoesthésiques
  - Hypertrophie d'un ou plusieurs troncs nerveux périphériques (palpable !)
  - BAAR (bacille de Hansen) dans sérosité dermique

VIH

- ***Directement liées au VIH*** (∀ méningite lymphocytaire à la PL + infiltrat inflammatoire périvasculaire du nerf périphérique ++ pour dg)
  - ➢ PRN aiguë démyélinisante inflammatoire : surtout lors de la PI avant séroconversion
  - ➢ PRN démyélinisante chronique inflammatoire
  - ➢ Polynévrites sensitives subaiguës ou chroniques (douleurs++)
  - ➢ Mononévrites multiples
- ***Neuropathies infiltratives*** : infiltration diffuse des nerfs et/ou racines par un lymphome systémique ou un sarcome de Kaposi disséminé
- ***Neuropathie à CMV*** : atteinte pluriradiculaire des mi et troubles sphinctériens ∀ Sd de la queue cheval (IRM : prise de contraste des racines et méninges autour du cône terminal)
- ***Neuropathies iatrogènes :*** antiviraux

Porphyries

- maladies **génétiquement** déterminées, intéressant le métabolisme de l'**hème**
- troubles neurologiques essentiellement dans porphyrie aigue intermittente et variegata.
- ***Clinique***
  - ➢ Installation en quelques heures
  - ➢ début : paresthésies, douleurs des membres ou du tronc, ou d'emblée moteur
  - ➢ polyneuropathie essentiellement **motrice**, extensive, touchant les quatre membres avec parfois une prédominance sur les membres supérieurs (paralysie pseudo-radiale), les nerfs crâniens
  - ➢ séquelle = amyotrophie.
  - ➢ **mort dans 25% des cas** : arrêts cardiaque ou respiratoire
  - ➢ survivants : régression après 2 à 3 sem mais récupération lente et incomplète
  - ➢ De nouvelles attaques peuvent survenir (en règle moins graves) si des mesures de prévention vis à vis des facteurs déclenchants ne sont pas rigoureusement suivies
- ***Critères diagnostiques***
  - ➢ déclenchement par certains **médicaments** (sédatifs, anticonvulsivants, sulfamides, antibiotiques, oestro-progestatifs) ou dans certaines **situations** (infection, grossesse, excès d'alcool)
  - ➢ Autres manifestations cliniques : Troubles psychiques (confusion, troubles du comportement), crises d'épilepsie, crises douloureuses abdominales
  - ➢ EMG : **atteinte axonale sans ralentissement des vitesses de conduction.**
  - ➢ **Couleur brun-rouge des urines** laissées à l'air pendant 24 H
  - ➢ Tests biologiques : élévation dans les urines des concentrations des précurseurs de l'hème (porphobilinogène, uroporphyrines, acide delta-amino-lévulinique) et baisse de l'activité uro-synthétase dans les globules rouges.

N° 301 : DEFICIT SENSITIF ET/OU MOTEUR DES MEMBRES

Clinique

- Interrogatoire et **examen clinique neurologique complet** pour déterminer le type de lésion

Signes en faveur d'une lésion du SNC

- ***Signes moteurs :***
  - ➢ Recherche d'un niveau d'atteinte (**sd lésionnel, sd sous-lésionnel**) pouvant localiser une atteinte médullaire
  - ➢ Recherche de **signe de localisation**
  - ➢ **Syndrome pyramidal+++**
    - Hypertonie spastique
    - ROT vifs, diffus, exagérés
    - Signe de Babinski, de Hoffmann et de Rossolimo
  - ➢ Syndrome cérébelleux :
    - Statique
    - Cinétique
- ***Signes sensitifs :***
  - ➢ **Signe de Lhermitte** : décharge électrique à la flexion de la nuque (atteinte cordonale postérieure)
  - ➢ Recherche d'un **niveau d'atteinte** (sd lésionnel, sd sous-lésionnel) pouvant localiser une atteinte médullaire

Signes en faveur d'une lésion du SNP

- ***Déficit moteur :***
  - ➢ Hypotonie
  - ➢ Abolition des ROT
  - ➢ Troubles trophiques
  - → Pas de signe de Babinski

Examens paracliniques

- Dextro + glycémie veineuse ++
- Eliminer hypoglycémie !

Suspicion d'atteinte du SNC

- IMAGERIE+++
  - **IRM** ou **scanner** cérébral ou médullaire en fonction de l'étiologie suspectée
- Cas particulier :
  - Compression médullaire : **IRM médullaire en urgence+++**

Suspicion d'atteinte du SNP :

- EMG+++
- puis orienter en fonction de l'étiologie suspectée :
- Polyradiculonévrite : PL
  - ***Polynévrite, mononeuropathies multiples :*** en fonction du contexte : biologie standard, glycémie, T4, TSH, Séro VHB, VHC, VIH, EPP, dosage de toxiques, biopsie neuro-musculaire ...
  - ***Sd myasthénique*** : anticorps antirécepteur acétylcholine, recherche d'autres auto-anticorps, RP, scanner thoracique, test au tensilon
  - ***Sd myogène*** : enzymes musculaires, biopsie musculaire

Lésions du SNC

- ***Vasculaires :***
  - AVC ischémiques
  - AVC hémorragiques
  - Hématome extradural
  - Hématome sous-dural

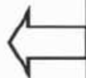
Lésions du SNP

- ***Atteinte de la racine nerveuse, des plexus et des troncs nerveux (démyélinisation) :*** Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (Sd de Guillain-Barré)
- ***Atteinte axonale des nerfs périphériques*** : Polynévrites

- ***Inflammatoires :***
  - Sclérose en plaques
  - Maladies de système : lupus, sarcoïdose
  - Vascularites : PAN
- ***Infectieuses :***
  - VIH+++
  - Maladie de Lyme
  - Neuro-syphilis
  - HTLV-1
  - Abcès cérébral
  - Toxoplasmose
- ***Tumorales :***
  - Intracrâniennes :
    - Métastases cérébrales
    - Glioblastomes
    - Méningiomes…
  - Médullaires
- ***Métaboliques :*** hypoglycémie+++
- ***Migraines accompagnées :***
  - Aura sensitive
- ***Epilepsie :***
  - Crises partielles simples :
  - Crises motrices : bravais-jacksoniennes, versives
  - Crises somato-sensitives : paresthésies, décharges électriques
- ***Traumatiques***
- ***Mécaniques :*** Hernie discale dans les compressions médullaires

- ***Atteinte des troncs nerveux :*** Mononeuropathies multiples
- ***Atteinte de la jonction neuro-muculaire*** : Sd myasthénique
- ***Atteinte du muscle*** : myopathie, myosite





Sclérose latérale amyotrophique

- Femme › **Homme**
- **Entre** 50 et 60 ans
- Dégénérescence progressive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle (svt cervicale en 1°) et bulbe
- **Clinique : signes périphériques et centraux**
  - **Sd neurogène périphérique des membres moteur pur** (début à l'extrémité des membres supérieurs)
  - **Sd pyramidal**
  - **Signes bulbaires** = fasciculation de langue, paralysie progressive langue, voile, m. péribucaux, pharyngés, larynx
  - **Signes pseudo-bulbaires** = dysarthrie, tble déglutition, augmentation des réflexes masséterin, naso-palpébral, palmo-mentonnier, rire et pleurer spasmodique.
  - **Pas de troubles sensitifs, ni sphinctériens**
- PL **normale**, IRM cervicale **normal**, ENMG = tracé neurogène
- Décès en 3 ans, pas de traitement

N° 322 : Mouvements anormaux



TREMBLEMENTS

DEFINITION

- Oscillations rythmiques involontaires d'une partie du corps autour d'une position d'équilibre.
- Les tremblements disparaissent pendant le sommeil et sont exagérés par les émotions et le calcul mental.

INTERROGATOIRE

- ATCD perso et familiaux neuro et de tremblements
- Description du tremblement+++ :
  - **Type de tremblement** : repos, d'attitude ou d'action
  - Fréquence des oscillations, localisation
  - **Facteurs favorisants : café, stress, émotion…**
- Retentissement

Tremblement de repos :

- Apparaît sur un segment de membre en position de repos et disparaît au mouvement volontaire
- Syndrome Parkinsonien+++

Tremblement d'action

- Apparaît lors d'une action, d'un mouvement (épreuve doigt-nez…)
- Lent (< 5 cycles /seconde)
- Crochetage
- Hypotonie
- Syndrome cérébelleux+++ : dysmétrie cérébelleuse
- **Traitement** : béta-bloquants, sédatifs

Tremblement d'attitude

- Rapide (8 à 12 cycles/seconde)
- Apparaît lors du maintien d'attitude
- Etiologies :
  - Tremblement essentiel+++ :
    - Familial, sénile
    - Distal, membres supérieurs, muscles du cou, aggravé par les émotions et la fatigue.
    - Amélioré par l'alcool+++, bêta-bloquants, BZD, barbituriques
    - Traitement : beta-bloquants (Avlocardyl®)
  - Hyperthyroïdie
  - Sevrage alcoolique
  - Médicaments+++ : Dépakine, Lithium, ATD tricycliques

Autres mouvements anormaux

MYOCLONIES

- ***Définition :*** contractions musculaires brusques, brèves et involontaires intéressant un muscle ou un groupe de muscles.
- ***Etiologies***
  - ➢ Myoclonies épileptiques+++ : les plus fréquentes
  - ➢ Encéphalopathies toxiques (aluminium, bismuth)
  - ➢ Médicamenteuses : L-Dopa, ATD tricycliques
  - ➢ Post-anoxiques
  - ➢ Maladie de Creutzfeldt-Jakob : myoclonies, démence, hypertonie, sd cérébelleux

ATHETOSE

- Mouvements lents des extrémités peu amples, au repos, réalisant un aspect de reptation et disparaissant pendant le sommeil.
- Séquelles d'encéphalopathie néonatale+++

CHOREE

- ***Définition :***
  - ➢ Mouvements brusques, explosifs, anarchiques et imprévisibles
  - ➢ Atteignant la face (grimace), et les racines de membre (haussement d'épaule)...
  - ➢ Sur un fond d'hypotonie
  - ➢ Disparaissent pendant le sommeil
  - ➢ Accentués par les émotions
- ***Etiologies***
  - ➢ Maladie de Huntington :
    - -Autosomique dominante
    - -Chorée, hypotonie, démence
  - ➢ Chorée de Syndenham (post-streptococcique) : chez l'enfant
  - ➢ Chorée lupique (lupus)

HEMIBALLISME

- Mouvement violent, extrêmement brusque, de grande amplitude, unilatéral et prédominant aux racines des membres.
- Exemple : projection du membre supérieur en dehors et en avant avec rotation de l'épaule.
- Atteinte du noyau sous-thalamique de Luys
  - ➢ Vasculaire
  - ➢ Toxoplasmose

DYSTONIES

- ***Définition :*** Contractions musculaires involontaires soutenues qui imposent des attitudes extrêmes de contorsion.
- ***Classification :***
  - ➢ 1-Dystonies primitives (idiopathiques) :
    - a-Dystonies généralisées axiales : Dystonie débutant dans l'enfance, d'abord localisée puis se généralisant
    - b-Dystonies focales :
      - ♦ Blépharospasme
      - ♦ Dystonie oromandibulaire
      - ♦ Torticolis spasmodique
      - ♦ Crampe des écrivains

  ⇒ **Traitement : toxine botulinique**
  - ➢ 2-Dystonies symptomatiques :
    - Maladie de Wilson
    - AVC
    - Médicaments : neuroleptiques, L-Dopa
    - Maladie de Parkinson

DYSKINESIES

- Mouvements lents, involontaires, incessants, reproduisant une activité stéréotypée complexe.
- Le plus souvent bucco-linguo-faciaux.
- ***Etiologies = Médicamenteuse+++ :***
  - ➢ **Neuroleptiques :**
    - Dyskinésies aiguës : lors de la 1ère dose (traitement par anticholinergique Artane IM)
    - Dyskinésies tardives : traitement prolongé, peut persister plusieurs années.
  - ➢ **L-Dopa :**
    - Dyskinésie de début et fin de dose : sous-dosage
    - Dyskinésie de milieu de dose : surdosage

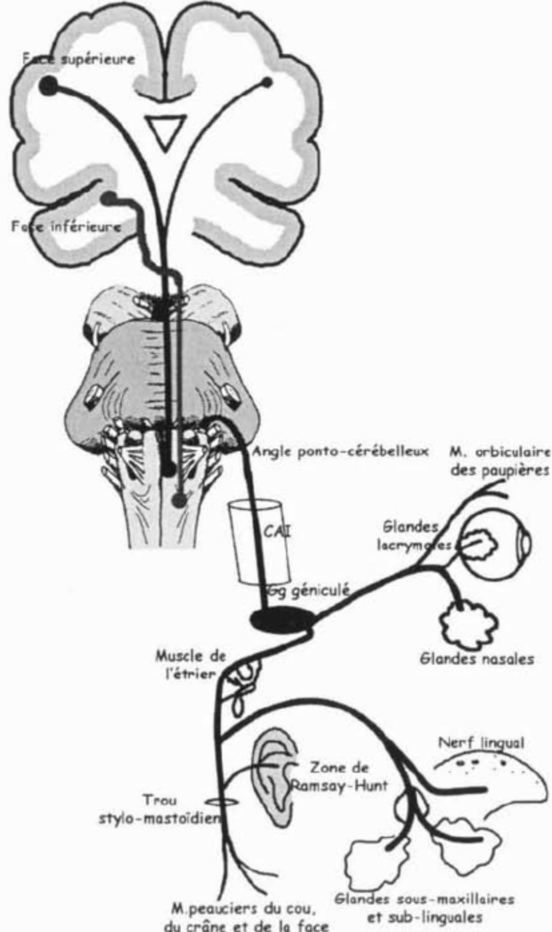
TICS

- ***Définition :***
  - ➢ Mouvements involontaires, stéréotypés, brusques, répétés, caricaturant certaines activités mimiques ou gestuelles naturelles.
  - ➢ Exagérés par les émotions et la fatigue.
  - ➢ Disparaissent durant le sommeil et temporairement suspendus par la volonté.
- ***Nb : MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE :***
  - ➢ Tics associés à des phénomènes vocaux (coprolalie, grognements…)

N°326 - Paralysie faciale

Anatomie du nerf facial (VII) : nerf mixte

- ***Portion centrale*** : **Cortex** du pied de la frontale ascendante => **fx géniculé** qui se dirige vers le noyau du VII en croisant le ligne médiane.
  - **Noyau du facial** **sup** : reçoit des fibres provenant des fx géniculés ou cortico-nucléaires homo et controlat
  - **Noyau du facial inf** : reçoit des fibres provenant uniquement du fx géniculé controlatéral
  - ⇒ PFP touchent territoire sup & inf.
- ***Portion périphérique***
  - **Noyau du VII** dans la protubérance (TC)
  - Sort du TC au niveau du sillon bulbo-protubérantiel pour rejoindre le VIII dans l'angle ponto-cérébelleux (APC)
  - **Pénètre dans le rocher** par le CAI accompagné du VIII et le VII bis (nerf intermédiaire de Wrisberg), lui issu du noyau salivaire superieur.
    - 1ière portion labyrynthique : Au fond du CAI, pénètre dans un canal qui lui est propre : canal de Faloppe
    - 2ième portion tympanique
    - 3ième portion qui va sortir par le trou stylomastoïdien
  - Trajet cervico-facial :
    - Le nerf pénètre dans la glande parotide qu'il divise artificiellement en 2 lobes (superficiel et profond).
- ***Contingent moteur***
  - Muscle de l'étrier (réflexe stapédien) + 2 m.extracraniens:



ventre post du digastrique, m.stylohyoïdien

- Muscles de la mimique : M.peauciers du cou, du crâne et de la face
- Muscle orbiculaire des paupières (fermeture de l'œil)

- ***Contingent sensitif et sensoriel***
  - **Sensibilité superficielle** de la **zone cutanée de Ramsay-hunt** = pavillon (tragus, conque, anthélix) + méat auditif ext + partie post du CAE + tympan en partie + cuir chevelu rétro-auriculaire. Chemine par l'intermédiaire du VII bis.
  - Goût des 2/3 ant de langue (par l'intermédiaire de la corde du Tympan)
- ***Contingent végétatif (para_) :*** Les fibres végétatives ont une double origine :
  - Par **les nerfs pétreux** : noyau lacrymo-nasal destiné aux glandes lacrymales et à la muqueuse des fosses nasales.
  - Par **le nerf intermédiaire de Wrisberg** : noyau salivaire supérieur destiné à la sécrétion salivaire des glandes sous-maxillaires et linguales

Complications

- ***OCULAIRES !!***
  - Kératites et ulcérations cornéennes
  - dues à mauvaise occlusion palpébrale et manque de sécrétions lacrymales
- ***Hémispasme facial post-paralytique :*** contraction permanente des muscles de la face (efface voir annule l'asymétrie !) + fasciculations + syncinésies (ex : fermeture de l'œil découvre les dents)
- ***Sd des larmes de crocodile :*** larmoiement déclenché par la prise alimentaire

Evaluation d'une PF

- ***Si signe en faveur d'une origine centrale :*** imagerie cérébrale puis selon signes associés et étiologie suspectée
- ***Sinon :***
  - Testing facial (10 groupes musculaires)
  - Détermination de la topographie lésionnelle : test de Schirmer (lacrymalité : n. grand pétreux), impédance métrie (réflexe stapédien : n. du m. de l'étrier), sécrétion salivaire et électrogustométrie (corde du tympan),
  - Bilan biologique
    - NFS, plaq, iono, urée, créat,
    - EPP, glycémie
    - FAN, Ac anti-DNA natifs, CH 50 et C3-C4
    - Sérologie: borrelia burgdorferi, HIV, syphillis, PL si fièvre
  - Recherche d'une atteinte du VIII associé : Acoumétrie, audiométrie, voire PEA
  - ENMG de la face

PF centrale	PF périphérique

• ***Atteinte supérieure :***

- Effacement des rides du front, élargissement de la fente palpébrale= lagophtalmie, raréfaction du clignement .
- Impossibilité de relever le sourcil, de plisser le front
- **Signe de Charles Bell** (Paralysie de l'orbiculaire des paupières => inocclusion palpébrale + mvt réflexe d'ascension du globe oculaire en haut et en dehors lors de la fermeture des yeux (pathognomonique), pas de clignement à la menace
- absence de réflexe cornéen : si déficit ++
- **Signe des cils de Souques** (Occlusion forcée des paupières imparfaite, cils + apparents du côté paralysé) si forme frustre

• ***Atteinte inférieure***

- Attraction de la commissure labiale du côté sain
- Effacement du pli naso-génien au repos
- Impossibilité de siffler, gonfler les joues : si déficit ++
- Signe du peaucier de Babinski (absence de contraction du peaucier du côté atteint à l'abaissement du menton contre résistance, ou à la protrusion de la lèvre inférieure) si forme frustre
- Elocution gênée surtout pour les labiales, mastication souvent imparfaite.

• ***Si coma :*** Pierre Marie et Foix (grimace asymétrique à la pression douloureuse rétro-mandibulaire) le malade « fume la pipe »

• ***Si bilatérale = Diplégie faciale*** (piège diagnostique classique par l'absence d'asymétrie) : Aspect inexpressif et atone du visage, inocclusion palpébrale bilatérale + dysarthrie secondaire .

• Abolition des réflexes : naso-palpébral, cochléo-palpébral (au bruit imprévu), clignement à la menace, cornéen (mais avec conservation de la sensibilité cornéenne V1)

• ***Hypoesthésie zone Ramsay-hunt*** **(rarement retrouvée)**

• ***Signes associés***

- Si lésion en aval de corde du tympan : **déficit moteur pur**
- Si lésion en amont de corde du tympan :
  - Baisse sécrétions lacrymales (schirmer) = lésion en amont du N. gd pétreux superficiel = géniculée ou supérieur
  - Hyperacousie douloureuse (abolition du RS en impédancemétrie) = en amont du nf du m. de l'étrier
  - Baisse de la sécrétion salivaire + agueusie (électro-gustatométrie) = lésion en amont de la corde du tympan.

Epargne les muscles frontaux (territoire facial supérieur) Très souvent accompagnée d'une hémiparésie	PF unilatérale de tous les muscles de la mimique (territoire VII supérieur et inférieur) avec signe de Charles Bell
PF moins apparente à l'émotion qu'à l'action volontaire (dissociation automatico-volontaire)	Même degré de parésie au mouvement volontaire ou émotionnel
Conservation ou majoration des réflexes faciaux	Suppression des réflexes faciaux
• AVC (sylvien, Sd alternes (Weber et Foville protubérantiel) • Infectieux (abcès) • Tumoral • Inflammatoire : SEP	•***Paralysie faciale périphérique idiopathique*** (« a frigore ») •***Infection :*** zona du ganglion géniculé, VIH ++, oreillons, grippe, rubéole, MNI •***Neuropathie diffuse :*** **diabète**, vascularites (PAN, LED, Sd GS), sarcoïdose, dysglobulinémie (myélome, cryo), lèpre, VIH •***Lésions de l'angle ponto-cérébelleux :*** neurinome de l'acoustique... •***Base du crâne :*** méningite basilaire (tuberculose, listériose), carcinomateuse, tumeur (extension d'un cancer du cavum) •***Rocher :*** ➢ Otite chronique : **cholestéatome ++** ➢ OMA + PF : chez enfant = mastoïdite probable ➢ **Fracture du rocher** : PFP, otorrhée cérébro-spinale, otorragie, ecchymose mastoïdienne, hypoacousie, nystagmus •***Trauma chirurgical*** •***Lésions dans la portion extra-crânienne :*** ➢ Parotide : tumeur (maligne ++), parotidite aiguë, **Sd d'Heerfordt** (uvéite + parotidite bilatérale avec PFP + fièvre) ➢ **Plaie de la face** : exploration chir. systématique dés suspicion d'atteinte du n. facial

Paralysie faciale périphérique idiopathique (« a frigore »)

- Cause le plus fréquente (80% des PFP) mais dg d'élimination !
- Réaction inflammatoire d'étiologie inconnue, pour certain serait due à HSV1
- ***FF :*** froid, femme enceinte
- ***Clinique :***
  - Atteinte faciale isolée
  - Examens neuro et otologique normaux
  - ± précédée qq. jours avant par : Sd fébrile, céphalées, otalgie homolatérale, douleur mastoïdienne, dysgueusie, paresthésies faciales, hyperacousie douloureuses
- ***Evolution :*** récupération spontanée dans 75 % des cas en 1 à 2 mois
- ***Facteurs pronostiques :***
  - Importance de la paralysie (complète)
  - Précocité et intensité de la perte
  - Absence de récupération avant 15 jours
  - Abolition du réflexe stapédien et du réflexe de clignement au -delà de 15 jours
- ***Traitement :***
  - **Corticothérapie** la plus précoce possible : prednisone po 1mg/kg/j pdt 15 j puis (progressive
  - ± **vasodilatateur** : Praxilène
  - Prévention des **complications oculaires ++** : collyres antiseptiques, lunettes de protection dans la journée, occlusion palpébrale nocturne voir blépharoraphie (suture provisoires des paupières
  - **Rééducation et kiné** faciale
  - **Chirurgie** de décompression pétreuse au bout de 3 semaines si échec du tt

Paralysie faciale zostérienne = maladie de Ramsay-Hunt = Zona du ggl géniculé

- Éruption vésiculaire ds la Z. de Ramsay-Hunt (conque) inconstante et discrète (parfois : face / cou / cavité buccale).
- SA : Douleur péri-auriculaire violente, adp prétragienne et fébricule à 38°C, céphalée
- La PFP survient en règle qq. jours après l'éruption de façon assez brutale.
- Possible atteinte associée du VIII (SP, vertige = 40%= Sd de Sicard) et du VIIbis (dysgueusie).
- Pronostic est + mauvais que celui de la PF a frigore, avec 70 % de mauvaise récupération.
- Ttt : corticoïdes et aciclovir par voie IV ou per os

N° 340 : TROUBLES DE LA MARCHE ET DE L'EQUILIBRE

Troubles de l'équilibre

Définition

- Sensation d'instabilité due à l'atteinte d'une des structures régulatrices de l'équilibre

Physiopathologie

- ***Structure de l'équilibre :***
  - 1- Information (voies afférentes) :
    - système vestibulaire
    - système proprioceptif
    - système visuel
  - 2-Rétrocontrôle (voies efférentes) :
    - Système cérébelleux
- L'atteinte d'un de ces systèmes entraîne des troubles de l'équilibre et de la marche.

Interrogatoire

- ATCD neurologiques
- Histoire de la maladie (ancienneté, évolution, facteur déclenchant, **sensibilité à l'obscurité**)
- Retentissement fonctionnel
- Signes associés
- Traitement

Examen clinique

- ***Examen postural :***
  - EPREUVE DE ROMBERG +++ sans et avec occlusion des yeux
  - EPREUVE DE LA MARCHE sans et avec occlusion des yeux
- ***Examen NEURO COMPLET+++***
  - Examen vestibulaire, cérébelleux...

	Ataxie VESTIBULAIRE	Ataxie PROPRIOCEPTIVE	Ataxie CEREBELLEUSE
Occlusion des yeux	AGGRAVEE	AGGRAVEE	NON AGGRAVEE
Clinique	1-examen postural : **-Romberg + latéralisé** **-Marche en étoile** 2-examen neuro : -Sd vestibulaire+++ périphérique ou central **vertige, nystagmus...**	1- examen postural : **-Romberg+** **-Marche talonnante** 2- exame neuro : **-troubles sensitifs+++ : atteinte de la** sensibilité profonde, **hypopallestésie, paresthésies,** signe de Lhermitte	1-examen postural : **-Romberg -** **-danse des tendons** **-Elargissement du polygone de sustentation** **-Marche pseuso-ébrieuse** 2- examen neuro : **-Sd cérébelleux+++** hypotonie, adiadococinésie,
Etiologies	1) Crise unique : **a) traumatique : fracture du rocher** **b) labyrinthite, otite chronique cholestéatomateuse** **c) Névrite vestibulaire (Zona)** **d) AVC : Sd de Wallenberg** 2) Vertiges paroxystiques: **a) Vertige positionnel paroxystique bénin** -cupulolithiase -manœuvre de Dix-Hallpike b) Maladie de Ménière : -hydrops endolymphatique -triade : vertige, surdité endococléaire, acouphène -Test osmotique au glycérol c) AIT **3) Vertige chronique :** a) Neurinome de l'acoustique b) SEP	1-cérébrale : Sclérose en plaques 2-Médullaires : a)Compression médullaire **b)myélopathie cervicale** **c)Tabès** **d)Sclérose combinée de la moelle** 3-Périphérique : **a)Polyradiculonévrite** **b)Polynévrite**	1-vasculaire : **AVC** 2-Inflammatoire : **SEP** 3-Toxique : **alcool+++,** médicaments 4-Dégénératif 5-Tumorale 6-Infectieux : abcès

Troubles de la marche

Apraxie de la marche

- Impossiblité d'effectuer les mouvements nécessaires pour marcher alors qu'il n'existe aucune paralysie (lésion du lobe frontal).
- Le malade n'ébauche que quelques mouvements rudimentaires des membres inférieurs mais est incapable de marcher.
  - ➢ Troubles de l'équilibre et de la marche
  - ➢ Elargissement du polygone de sustentation
  - ➢ Tendance à la rétropulsion
- Causes :
  - ➢ Tumeur du lobe frontal ou du corps calleux
  - ➢ HSD
  - ➢ HPN (hydrocéphalie à pression normale)

Marche fauchante

- Sd pyramidal
- Etiologies : Atteinte hémisphérique, du tronc cérébral, de la moelle des voies pyramidales

Marche steppante

- Conséquence du déficit moteur du jambier antérieur responsable « d'un pied tombant »
- Etiologies :
  - ➢ Unilatérale: atteinte tronculaire du nerf SPE ou atteinte radiculaire L4-L5
  - ➢ Bilatérale: polynévrites avec atteinte motrice, Sclérose latérale amyotrophique, myotonie de Steinert

Marche parkinsonienne

- S'intégrant dans l'akinésie et l'hypertonie
- Marche :
  - ➢ Enrayage cinétique, lenteur au démarrage
  - ➢ Piétinement
  - ➢ Perte du ballant des bras
  - ➢ Marche à petits pas
- Station debout :
  - ➢ Tendance à la rétropulsion
  - ➢ Flexion en avant
- Associée à la triade parkinsonienne (Akinésie, Tremblement de repos, Hypertonie plastique)

Marche du Sd lacunaire

- Marche à petits pas chez un hypertendu aux ATCD de micro infarctus multiples
- Associée à :
  - ➢ Syndrome pseudo-bulbaire: troubles de la phonation et de la déglutition, rires et pleurs spasmodiques
  - ➢ Troubles sphinctériens
  - ➢ Démence
  - ➢ Syndrome pyramidal bilatéral

Marche dandinante

- Inclinaison latérale du tronc du côté du membre portant dû à un déficit moteur de la ceinture pelvienne et des muscles proximaux des membres inférieurs.
- Etiologies : Sd myogènes

Quelques notions simples et importantes sur l'imagerie en neurologie

Le scanner

- ***Fonctionnement :*** un faisceau de rayons X tourne autour du patient. Cette acquisition est ensuite reconstruite pour donner une image.
  - ➢ Les coupes dites « natives » sont donc pratiquement toujours en **axial** (rarement on incline le tube pour avoir des coupes coronales : ex : sinus)
  - ➢ L'épaisseur des coupes peut varier : de 0,6 mm à 5 mm en général
  - ➢ Le faisceau peut effectuer un tour, puis passer à la coupe au dessus et ainsi de suite : c'est une **acquisition dite séquentielle** => longue mais de bonne qualité : à utiliser pour une TDM cérébrale classique
  - ➢ Le faisceau peut tourner autour du patient tout en avançant, donc en décrivant une hélice (**TDM hélicoïdale)** : acquisition rapide mais de moins bonne qualité : à utliser pour l'angio TDM
  - ➢ Avec une même acquisition, on étudiera mieux l'os ou le parenchyme cérébral en utilisant des filtres et des fenêtres adaptées.
- ***Injection ou pas ?***
  - ➢ **Tous les scanners cérébraux sont d'abord sans injection**, pour deux raisons :
    - le **sang (hématome récent, thrombus frais)** est **spontanément hyperdense.**
    - Les **calcifications** sont spontanément hyperdenses
  - ➢ Si on injecte un produit de contraste d'emblée (iode), on ne peut plus dire si l'hyperdensité est spontanée ou pas : par exemple une tumeur cérébrale hyperdense sans injection saigne (ou est calcifiée) et une tumeur cérébrale hyperdense après injection prend le contraste (on ne peut pas dire si elle saigne)
  - ➢ <u>Quand faut il injecter ?</u>
    - Suspicion de tumeur cérébrale (ex : crise d'épilepsie, migraine) primitive ou secondaire (métastase)
    - Quand on veut voir les vaisseaux (ex : angioTDM du polygône dans un AVC ischémique)
    - Suspicion d'abcès cérébral ou toute autre pathologie infectieuse cérébro-méningée
  - ➢ <u>Quand est-ce vraiment inutile d'injecter ?</u>
    - Lors des traumatismes crâniens
- ***Contre-indications à la TDM :***
  - ➢ **Grossesse** (CI relative selon le terme)
  - ➢ **Allergie sévère à l'iode** : antécédent d'œdème de Quincke, de choc anaphylactique, de perte de conscience, d'éruption généralisée.
  - ➢ Nb : une allergie aux fruits de mer n'est pas une CI à l'iode, on n'injecte pas des moules !
  - ➢ Nb2 : l'injection d'iode induit souvent des sensations de chaleur, des nausées, des éruptions localisées ; ce ne sont pas des contre-indications.
- ***En cas de CI :*** IRM

L'IRM approximative…

- ***Fonctionnement :***
  - ➢ Très complexe, pas forcément utile à comprendre pour savoir lire une IRM
  - ➢ En fait les étapes d'une IRM peuvent être décrites simplement :
    - Le patient est placé dans un aimant
    - On émet une onde radio
    - On interrompt cette onde radio
    - Le patient réémet le signal, détecté et utilisé pour la reconstruction de l'image
  - ➢ Le signal réémis par les différents tissus dépend :
    - **Du temps de relaxation longitudinale (T1)**
    - **Du temps de relaxation transversale (T2)**
  - ➢ Les séquences d'IRM de base permettent d'obtenir des images pondérées en T1 ou en T2. Le reste des séquences IRM est un dérivé de ce principe.
- ***Contre-indications :***
  - ➢ Pace maker, CE métalliques intra-cérébraux et intra oculaires, clips chirurgicaux récents.
  - ➢ Allergie au gadolinium
  - ➢ Claustrophobie, agitation
  - ➢ Nb : le matériel d'ostéosynthèse, les valves cardiaques récentes passent sans problème à l'IRM mais artefactent beaucoup les images au contact.
- ***Les coupes :***
  - ➢ Contrairement au scanner, il n'y a rien qui tourne dans une IRM : pour faire une coupe on oriente le gradient de l'aimant dans le sens que l'on veut : on peut donc faire des coupes d'épaisseurs variables dans tous les plans de l'espace
- ***L'interprétation :*** pour l'internat c'est très simple :
  - ➢ En IRM on parle de **signal** (ex : hyposignalT1) contrairement au scanner ou on parle de densité (lésion hypodense) et à l'échographie ou on parle d'échogénicité (hypoéchogène)
  - ➢ Toutes les lésions ou presques sont en **hyposignalT1 et hypersignalT2.**
  - ➢ Sauf : **sang, graisse, mélanine qui sont hypersignalT1**
  - ➢ Pour le rehaussement après gadolinium, il suffit de se demander si la lésion est vascularisée ou non (métastase : oui, tumeur kystique : non au centre, oui en périphérie (paroi), ischémie : non). Attention, le **rehaussement au gadolinium** ne s'étudie que sur la **pondération T1 !!!**

Petit glossaire des termes utilisés en neurologie

Abasie : impossibilité de marcher
Acalculie : troubles du calcul
Adiacocinésie : impossibilité de réaliser des mouvements rapidement (épreuve des marionnettes)
Agnosie digitale : incapacité à reconnaître les différents doigts de la main
Agnosie visuelle : trouble de la reconnaissance des objets
Agraphesthésie : incapacité d'identifier un chiffre ou une lettre dessinée sur la peau
Agraphie : troubles de l'écriture
Alexie : troubles de la lecture
Allodynie : douleur déclenchée par une stimulation normalement non douloureuse
Anesthésie : suppression de la sensibilité
Anomie des couleurs et des objets : incapacité à nommer les couleurs ou les objets qui sont pourtant normalement perçus
Anosodiaphorie : indifférence à l'égard du trouble
Anosognosie : négation de l'hémiplégie
Apallique (syndrome) : coma vigile
Apraxie constructive : Impossibilité de conférer aux éléments graphiques des relations spatiales correctes
Apraxie idéatoire : Désorganisation complète des gestes élémentaires ou de leur séquence (briquet, allumer une bougie)
Apraxie idéomotrice : Impossibilité de réaliser un geste non automatique et ne consistant pas à utiliser un objet (salut militaire)

Aréflexie : absence de réflexe
Astasie : impossibilité de garder la position debout
Astéréognosie : incapacité d'identifier un objet dans la main en fonction de sa forme et de sa taille
Asynergie : troubles dans l'association des mouvements élémentaires
Ataxie : Trouble moteur non paralytique caractérisé par une mauvaise coordination des mouvements
Athétose : Mouvements lents des extrémités peu amples, au repos, réalisant un aspect de reptation et disparaissant pendant le sommeil.
Chorée : Mouvements brusques, explosifs, anarchiques et imprévisibles
Diplégie (faciale) : paralysie faciale bilatérale
Dysarthrie : Trouble de l'élocution lié à une atteinte neurologique des systèmes moteurs participant à l'expression de la parole, qu'il s'agisse de la voie motrice principale, du système cérébelleux et strié, ou d'une atteinte musculaire
Dyschromatopsie : Anomalie de la vision des couleurs surtout le bleu, le jaune et le rouge.
Dysmétrie : Mouvement trop long ou trop court dans son orientation, à la suite d'une atteinte cérébelleuse.
Hémiasomatognosie : refus d'admettre comme sien son hémicorps paralysé
Hémiballisme : Mouvement violent, extrêmement brusque, de grande amplitude, unilatéral et prédominant aux racines des membres.
Hémiparésie : Paralysie légère (parésie) d'une moitié du corps.
Hémiplégie : Paralysie totale d'un côté du corps opposé à la lésion cérébrale (pyramidale) pouvant atteindre la face, le membre

supérieur et le membre inférieur de façon inégale

Hyperalgésie : exagération pathologique de la sensatino douloureuse lors d'uen stimulation douloureuse de faible intensité

Hypertonie plastique = *rigidité extra-pyramidale* = rigidité en tuyau de plomb. cède par à-coup. Mise en évidence par le phénomène de la roue dentée et la manoeuvre de Froment dans les syndromes parkinsoniens

Hypertonie spastique : traduit une hyperexcitabilité du réflexe myotatique responsable d'une augmentation, vitesse dépendante, du réflexe tonique d'étirement avec exagération des réflexes tendineux. Fait partie du Sd pyramidal

Hypotonie : Affaiblissement des muscles du corps et de la tonicité musculaire.

Myoclonies : contractions musculaires brusques, brèves et involontaires intéressant un muscle ou un groupe de muscles.

Ophtalmoplégie : Anomalie de la motilité conjuguée oculaire: les ophtalmoplégies internucléaires résultent de l'atteinte des voies qui unissent entre eux les noyaux oculomoteurs; les ophtalmoplégies supranucléaires correspondent à l'atteinte des voies descendantes et se manifestent par des paralysies de fonction (verticalité, latéralité)."

Paresthésie : Anomalie sensitive tactile ou somesthésique qui se caractérise par des sensations anormales non douloureuses de qualité variable: fourmillement, picotement, sensation de raideur cutanée et parfois sensation thermique. Elle peut être spontanée ou provoquée par le frôlement des téguments. Elle résulte d'une atteinte du cortex pariétal.

Prosopagnosie : trouble de la reconnaissance des visages

Liste non exhaustive, beaucoup plus complète sur :
http://www.med.univ-rennes1.fr/sisrai/dico/

Abréviations

ADT : accident du travail
ACA : artère cérébrale antérieure
ACM : artère cérébrale moyenne
AComA : artère communicante antérieure
AComP : artère cérébrale postérieure
ACP : artère cérébrale postérieure
ADT : antidépresseurs tricycliques
ADT : arrêt de travail
BZD : benzodiazépine
CBH : syndrome de Claude-Bernard-Horner
CM : compression médullaire
CML = compression médullaire lente
GMB : gammapathie monoclonale bénigne
HED : hématome extra-dural
HIP : hématome intra-parenchymateux
HSA : hémorragie sous-arachnoïdienne
HSD : hématoem sous-dural
HTIO : hypertension intra-oculaire
IVM : intubation ventilation-mécanique
MAPP : marche à petits pas
NCB : névralgie cervico-brachiale
PIC : pression intra-crânienne
PL : ponction lombaire
PRN : polyradiculonévrite
PRN : polyradiculonévrite aiguë (Sd GB)
RCA : réflexes cutanés abdominaux
RCP : réflexe cutané-plantaire
ROT : réflexes ostéo-tendineux